

Sábado, 3 de junio (15:30 - 17:00)

GASTROENTEROLOGÍA Y HEPATOLOGÍA. GENÉTICA Y DISMORFOLOGÍA

Auditorio 1

845

15:30

ESTUDIO MOLECULAR DEL GEN NIPBL EN EL SÍNDROME DE CORNELIA DE LANGE: IDENTIFICACIÓN DE LA PRIMERA MUTACIÓN EN ESPAÑA

Feliciano J. Ramos Fuentes, María Arnedo Muñoz, M^a Pilar Ribate Molina, Beatriz Puisac Uriol, Javier Gómez Martín, Inés Bueno Martínez, Juan Pié Juste

Facultad de Medicina de la Universidad de Zaragoza, Zaragoza y Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

El síndrome de Cornelia de Lange (SCdL) (OMIM #122470) es una entidad multisistémica y heterogénea que se caracteriza por dismorfia facial, malformaciones de extremidades superiores, hirsutismo, retraso del crecimiento y del desarrollo psicomotor y malformaciones sistémicas, especialmente cardíacas y digestivas. El fenotipo facial característico incluye sinofria, pestañas largas, nariz con puente nasal deprimido y narinas antevertidas. Su prevalencia se estima en alrededor de 1/10.000 en la población general. La mayoría de los casos son esporádicos, aunque se han descrito casos familiares con patrón de herencia autosómica dominante. En el año 2004 se demostró que el SCdL era causado por mutaciones en el gen *NIPBL*, localizado en la región cromosómica 5p13,1. La tasa de identificación de mutaciones en los pacientes estudiados hasta la fecha está alrededor del 50%, por lo que se sospecha la existencia de otros genes implicados en su etiología. Presentamos el primer paciente español con SCdL en el que se ha identificado una mutación en el gen *NIPBL*. El paciente presenta hallazgos clínicos típicos del SCdL: fenotipo facial característico (microcefalia, sinofria, nariz antevertida), hirsutismo, sopro sistólico, baja talla y deficiencia mental, no objetivándose anomalías distales en extremidades superiores. El estudio molecular mediante la técnica PCR y secuenciación demostró la presencia de una mutación puntual, tipo "cambio de sentido" (missense), en el exón 35 del gen *NIPBL* (6242G->C), que da lugar a un cambio de aminoácido (glicina por alanina, G2081A). La ausencia de este cambio en ambos progenitores y el alto grado de conservación filogénica de la glicina-2081 sugiere que la mutación identificada en el paciente es la causa de su fenotipo. Por otro lado, esta mutación no ha sido descrita previamente en la literatura. Nuestro paciente es el primer caso de SCdL en España en el que se identifica una mutación en el gen *NIPBL*. El tipo de mutación está en concordancia con el fenotipo del paciente, ya

que en la mayoría de casos de SCdL sin anomalías en extremidades superiores (fenotipo leve) se han identificado mutaciones tipo "cambio de sentido". Los pacientes con malformaciones en extremidades (fenotipo grave) suelen presentar mutaciones tipo "sin sentido" (nonsense). Actualmente en nuestro laboratorio está en curso el estudio molecular del gen *NIPBL* (47 exones) en 10 pacientes con fenotipo sugerente de SCdL. La identificación de mutaciones en nuevos pacientes con SCdL permitirá un mejor conocimiento de la relación fenotipo-genotipo en este síndrome.

846

15:40

ENFERMEDAD DE FABRY PEDIÁTRICA: HERENCIA RECESIVA LIGADA AL CROMOSOMA X CON AFECTACIÓN SIMILAR EN AMBOS SEXOS

Agustí Rodríguez-Palmero Seuma, Carlos Herrero Hernando, Guillem Pintos Morell, Julia García-Consuegra, Uma Ramaswami, Rossella Parini, Mickel Beck

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona), Servicio de Pediatría del Hospital Universitario La Paz, Madrid y Department of Pediatrics, University of Mainz, Mainz (Alemania).

Fundamento y objetivo: La enfermedad de Fabry (EF) es una entidad crónica, progresiva, de afectación multisistémica, producida por el déficit del enzima alfa galactosidasa A, que conduce a un acúmulo de glucoesfingolípidos neutros en los lisosomas de diferentes tejidos. La sintomatología clínica en la edad pediátrica es fundamentalmente neurológica periférica, gastrointestinal, cutánea (angioquera-tomas), ocular (*cornea verticillata*) y en forma de episodios febriles. El defecto genético se transmite siguiendo un patrón de herencia ligado al cromosoma X, aunque la mayoría de las mujeres heterocigotas presenta sintomatología clínica, y ésta, en algunos casos, puede ser tan severa como la que aparece en los varones.

Pacientes y métodos: Revisión de los datos de 134 pacientes (74 niñas y 60 niños) menores de 18 años recogidos en el registro europeo FOS (Fabry Outcome Survey) hasta Octubre del año 2005.

Resultados: Las manifestaciones clínicas más frecuentes en la edad pediátrica afectan al sistema nervioso periférico (crisis dolorosas e hipohidrosis) y gastrointestinal (dolor abdominal y diarreas). El inicio de la sintomatología es más precoz en niños que en niñas (6,7 años de media respecto a 8,1 años) y no se aprecian diferencias significativas en la afectación de los diferentes órganos entre niños y niñas, aunque la hipohidrosis y la presencia de angioqueratomas son más frecuentes en los varones. Del total de pacientes con EF pediátrica registrados, solamente 7 permanecen asintomáticos. En la actualidad 26 niñas (35%) y

33 niños (55%) incluidos en el registro están recibiendo tratamiento enzimático sustitutivo (TES), aunque la cantidad de niñas que ha iniciado dicho tratamiento en los últimos dos años, es incluso superior a la de los niños. Se han descrito reacciones adversas de carácter leve en 11 pacientes, y solamente en una ocasión el tratamiento tuvo que ser detenido.

Conclusiones: La creación del registro europeo FOS ha permitido comprender mejor la historia natural de la EF, y demostrar que la afectación clínica en las niñas es prácticamente tan importante como la que presentan los niños. El conocimiento de este hecho, ha comportado un cambio en la actitud terapéutica a seguir en las pacientes de sexo femenino.

847 15:50 SÍNDROME DE MOEBIUS: UN MODELO DE ENFERMEDAD POCO FRECUENTE EN PEDIATRÍA

Patricia Iglesias, Mar Calvo, Antonio Pérez Aytes

Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia, Centro de Salud, Área nº 10, Carlet, Valencia y ABS Albera Salut, Peralada (Girona).

El síndrome de Moebius (parálisis congénita de facial y abducens, con/sin otras anomalías asociadas) es una enfermedad poco frecuente, que produce importantes alteraciones funcionales y problemas de adaptación social en los afectados, la mayoría de los cuales presentan desarrollo intelectual normal. La gran variedad de problemas médico-quirúrgicos y psico-sociales que produce, pensamos que hacen de él un modelo para abordar otras enfermedades, de las denominadas "raras" ó "huérfanas", en pediatría. Presentamos datos de una amplia serie de afectados, centrándonos en los problemas de salud en la infancia y adolescencia, con el objetivo de diseñar una guía anticipatoria de problemas de salud en este síndrome.

Métodos: Se estudiaron 63 pacientes reclutados a través de la Fundación s. de Moebius de España. Se aplicó un protocolo de recogida de datos que incluía: datos familiares, historial médico, adaptación social y laboral, y examen clínico.

Resultados: *Período neonatal:* 44 (69,8%) precisaron ingreso hospitalario, la mayoría por dificultades en la alimentación y/o hipotonía. Necesitaron fluidos i.v. y/o alimentación por sonda nasogástrica 27 (42,8%) y en 5 (7,9%) hubo que recurrir a gastrostomía. Lactancia materna se consiguió en 10 casos (19,6%). Traqueotomía en 4 por dependencia prolongada de respirador (apneas de repetición). *Lactante/Pre-escolar:* Otitis supuradas en 7 (11,1%). Conjuntivitis en 5 (7,9%). Neumonías/bronquitis de repetición en 5 (7,9%). 1 traqueotomía tras atragantamiento agudo. 1 caso de muerte súbita y otro de casi muerte súbita (Episodio aparentemente letal). *Infancia-Adolescencia:* Caries dentales severas y extensas en 34 (68%). Disartria en 17 (26,9%). Maloclusión dental 12 (24%). Hipoacusia en 9 (14,3%). Estrabismo en 48 (76,1%). Problemas refracción ocular en 10 (15,8%). Intervenciones quirúrgicas más frecuentes: Ortopédicas (23 Pies zambos). Oftalmológicas (15 Estrabismo) y ORL (8 Adenoidectomía).

Conclusiones: 1. Problemas de alimentación y respiratorios mayor causa de morbilidad en período neonatal y postneonatal inmediato. 2. En seguimiento a medio/largo plazo problemas Ortopédicos, Dentales, ORL y Oftalmológicos son los principales a tener en cuenta al elaborar una guía específica de salud. 3. Monitorización respiratoria domiciliar es aconsejable en primeros meses de vida.

848 16:00 ALTERACIÓN DEL RITMO DE MELATONINA EN NIÑOS CON MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO III (SÍNDROME DE SANFILIPPO)

José Luis Díaz Rodríguez, Sebastián Tornero, Juan Miguel Guerrero, David Pozo, Francisco Vela Casas, José González Hachero

Servicio de Pediatría y Departamento de Bioquímica del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Antecedentes y objetivos: Un número alto de pacientes afectados de mucopolisacaridosis tipo III (MPS III) presentan alteraciones de los ciclos circadianos, que incluyen un patrón extremadamente irregular del sueño, con episodios de sueño cortos a lo largo del día que al principio aparecen como alteraciones en el inicio o mantenimiento del sueño. Se ha sugerido que la administración de melatonina sea la medicación con mayores beneficios para el control de estos desórdenes, pero nunca había sido determinado el ritmo circadiano de melatonina en estos pacientes. En el actual estudio, comparamos la excreción urinaria de 6-sulfatoximetatonina (6S-Mel) en niños diagnosticados de MPS III comparado con controles y las posibles alteraciones en la síntesis de melatonina.

Material y métodos: Pacientes con MPS III n = 12; 8 niñas y 4 niños, y voluntarios sanos n = 9; 5 niñas y 4 niños, de edades comprendidas entre 6 y 14 años. Se recogieron muestras de orina a lo largo de un periodo de 24 horas (cada 4 horas) y se enfriaron a -30 °C hasta ser usadas para la determinación de 6S-Mel y creatinina. Se extrajeron muestras de sangre a las 9.00 h para determinar en células mononucleares de sangre periférica la expresión de ARNm de N-acetiltransferasa (NAT) e hidroxindole-O-metiltransferasa (HIOMT), como marcadores de síntesis extrapineal, mediante reacción de amplificación de cadena de polimerasas (PCR) y síntesis de cadenas simples de ADNc.

Resultados: Se observó una diferencia significativa ($p < 0,01$; t-student de medias) entre la excreción urinaria de 6S-Mel de los pacientes con MPS III comparado con los controles (C). Los pacientes con síndrome de SanFilippo (SF) mostraron concentraciones urinarias de 6S-Mel más bajas por la noche (SF = 116,6 + 16; C = 188,3 + 23 ng/mg) y concentraciones más altas por la mañana con respecto a los controles (SF = 100,2 + 13; C = 39,7 + 11 ng/mg). Los pacientes con MPS III no presentaron cambios en la expresión de las dos enzimas implicadas en la síntesis de melatonina (NAT y HIOMT).

Conclusión: El ritmo de melatonina parece estar alterado en el SF como muestran los niveles urinarios de 6S-Mel más altos que la normalidad durante el día y más bajos por la noche. Estos resultados pueden explicar las alteraciones del sueño descritas en estos pacientes y, por lo tanto, corroboran la teoría que sugiere a la melatonina como el tratamiento de primer nivel para resincronizar el patrón de sueño en el SF.

849 16:10 SÍNDROME DE SMITH-LEMLI-OPITZ: ESTUDO COMPARATIVO ENTRE AS MUTAÇÕES ENCONTRADAS EM PORTUGAL E OUTROS PAÍSES E RELAÇÃO GENÓTIPO – FENÓTIPO

Jorge Sales Marques, Ana Garrido, María Luis Cardoso, Laura Vilarinho

Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal y Instituto de Genética Médica Dr. Jacinto Magalhães, Porto (Portugal).

Introdução: O Síndrome de Smith-Lemli-Opitz (SLO), é uma doença autossômica recessiva do metabolismo do colesterol e

clínicamente surge dismorfia craneofacial, anomalías congénitas múltiples y atraso psicomotor. A incidència é de 1/20000. Foram descritas até a data mais de 90 mutações.

Objetivos: Comparar as mutações das crianças portuguesas com SLO e outros países e relacionar o genótipo/fenótipo.

Material e métodos: Foram revistas as mutações das crianças portuguesas (8) com SLO e comparadas com as dos outros países: Espanha (20), Itália (12), Canadá (30), Estados Unidos da América (32) e Japão (7), num total de 109 casos. A correlação genótipo/fenótipo dos casos estudados também foi avaliada.

Resultados: Portugal – 16 alelos – Th93Met – 31%, IVS8-1G>C – 25%. Espanha – 40 alelos – IVS8-1G>C – 30%, Th93Met – 23%. Itália – 20 alelos – Th93Met – 45%, IVS8-1G>C – 20%. Canadá – 60 alelos – IVS8-1G>C – 40%, R404C – 17%, Th93Met – 8%. Estados Unidos – 64 alelos – IVS8 – 1G>C – 34%, Th93Met – 12,5%. Japão – 13 alelos – R352Q – 69%. Em nenhum dos casos estudados houve correlação genótipo/fenótipo.

Conclusões: Em Portugal, a mutação Th93Met foi a mais frequente tal como em Itália. É segunda mais identificada em Espanha e Estados Unidos e terceira no Canadá. A mutação IVS8-1G>C foi a mais frequente em Espanha, Estados Unidos e Canadá e apenas a segunda encontrada em Portugal. As mutações encontradas no Japão são diferentes dos outros países, sendo a mais frequente a R352Q. Estes resultados mostram a heterogeneidade das mutações nos diferentes países. Mais investigações do espectro das mutações e associação dos haplótipos nas diferentes populações étnicas, poderá levar à origem e propagação da mutação DHCR7 e talvez explicar a razão da baixa frequência nos não caucasianos em relação aos caucasianos. Não existe correlação entre o fenótipo e genótipo e a gravidade clínica está relacionada com os níveis plasmáticos do 7 dehidrocolesterol.

850

16:20

SERIE DE 17 CASOS DE MICRODELECIÓN 22Q11.2: ANÁLISIS DE LA VARIABILIDAD FENOTÍPICA Y EVOLUCIÓN

M. Juliana Ballesta Martínez, Encarnación Guillén Navarro, Isabel López, Juan Antonio Bafalliu, Ana García Alonso, Manuel Sánchez-Solís

Unidad de Genética Médica del Servicio de Pediatría, Unidad de Citogenética, C. Bioquímica y Genética, y Servicio de Inmunología del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción: La microdelección 22q11.2 es la alteración cromosómica intersticial más frecuente en el ser humano y presenta un fenotipo muy variable.

Objetivo y métodos: Revisión de los casos de microdelección 22q11.2 diagnosticados mediante FISH en nuestro hospital. *Variables recogidas:* sexo, edad al diagnóstico, antecedentes familiares, origen de la microdelección, forma de presentación (motivo de consulta), anomalías asociadas y evolución.

Resultados: Se han revisado 17 pacientes, siendo un 58,8% varones. Edad media al diagnóstico: 12 meses. Todas son microdelecciones de novo. Forma de presentación: cardiopatía (42,8%), retraso psicomotor (21,4%), desviación de la comisura bucal con el llanto (14,2%) y disfunción deglutoria (14,2%). Anomalías asociadas: 82,3% cardiopatía (Tetralogía Fallot 23,5%, CIV 23,5%, CIV e interrupción de arco aórtico 17,6%, válvula aórtica bicúspide 17,6%, DTGA 5,8%); 38,4% hipocalcemia transitoria, un paciente hipoparatiroidismo y 21,4% anomalías nefrourológicas.

Neurológicamente: 85,7% retraso psicomotor y 50% problemas de aprendizaje; 28,5% convulsiones o equivalentes convulsivos y 21,4% alteraciones estructurales cerebrales. El 42,8% tienen insuficiencia velopalatina y alteraciones en la articulación del lenguaje. Inmunológicamente: 64,2% presentan infecciones recurrentes. 71,4% alteración en el número de linfocitos (TCD4) y 28,5% alteración de la respuesta proliferativa de L_T. En el 14,2% se detecta descenso transitorio en las inmunoglobulinas y alteraciones del complemento. La incidencia de hiperreactividad bronquial es del 28,5%. Un 64,2% han recibido vacunación sin presentar reacciones adversas. No se ha detectado positividad de autoanticuerpos ni marcadores de celiaquía. Un paciente ha presentado enfermedades autoinmunes (enfermedad de Kawasaki y PTI crónica recidivante). Tres pacientes han fallecido (17,6%).

Conclusiones: 1. La incidencia en nuestro medio es 1/6.800 recién nacidos. 2. Es importante familiarizarse con las formas de presentación más raras. 3. La frecuencia de anomalías asociadas coinciden con series previas. 4. Las alteraciones inmunológicas, no evaluadas previamente en series españolas, suelen ser transitorias y la vacunación no ha provocado efectos adversos. 5. Es importante identificar la microdelección y su origen para proporcionar seguimiento y asesoramiento genético adecuados.

851

16:30

TRASPLANTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO. REVISIÓN RETROSPECTIVA A LOS 20 AÑOS DEL INICIO DEL PROGRAMA

Javier Manzanares López-Manzanares, Pedro Urruzuno Tellería, Enrique Medina Benítez, José Manuel Moreno Villares, Ignacio García García, Enrique Moreno González, Cecilia Manzanares Secades

Sección de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica y Servicio de Cirugía del Aparato Digestivo del Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid y Servicio de Bioquímica del Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

El trasplante hepático (Tx) es una técnica quirúrgica que ha tenido un gran desarrollo en España. El 09/05/1986 se realizó el primer Tx hepático infantil en el Hospital Universitario "12 de Octubre" de Madrid.

Objetivo: Revisión retrospectiva de la serie de pacientes pediátricos trasplantados de hígado en nuestro centro.

Pacientes y métodos: En el periodo 05/86 a 02/06 en el hospital "12 de Octubre" se han realizado 1113 Tx, 154 (14%) en 124 niños (v: 64, h: 60). La indicaciones han sido: Atresia biliar (n = 41), la más frecuente; otras colestasis (n = 13); enf. metabólicas (n = 23); fallo hepático agudo (FHA) (n = 5); enf. autoinmune (n = 6); tumores (n = 5); fallo hepático crónico (n = 9) y otros (n = 9). Los protocolos de inmunosupresión se han modificado según resultados y fármacos disponibles en cada momento, distribuyéndose en cuatro grupos principales: CsA+Pred+ATGAM, CsA+Pred+Aza, Tac+Pred, y CsA (Neoral)+Pred o Tac+Pred con antiCD25. Actualmente la inmunosupresión se individualiza según diagnóstico pre-Tx y características del paciente.

Resultados: El tiempo medio de seguimiento es 9,7 años (1m-20a). La supervivencia global del 82%, habiendo mejorado con el tiempo (68% en periodo 86-92, 84% en 93-99 y 90% en 2000-06). La tasa de retrasplante es del 19% (24 pacientes). El 33,5% de los injertos utilizados han sido parciales. En el año 2002 se inició el programa de donante vivo habiéndose realizado 10 Tx, con el 100% de supervivencia de los pacientes, con 2 reTx por colangiopatía isquémica. La incidencia de síndrome linfoprolif

ferativo es del 7%, no habiendo encontrado diferencias según el protocolo de inmunosupresión (CsA o Tac) y la utilización de anticuerpos poli o monoclonales. Los factores que influyen negativamente en la supervivencia son el periodo de realización del Tx (1986-1992), el diagnóstico de FHA, el protocolo de inmunosupresión, el rechazo crónico y el reTx.

Comentarios: Como en todos los programas de trasplante, la experiencia el grupo trasplantador sumado al avance de las técnicas quirúrgicas, los nuevos fármacos que permiten inmunosupresión a la carta y el progreso tecnológico para diagnosticar y tratar las complicaciones han permitido unos excelentes resultados con supervivencia actuarial del 90% el primer año y del 78% a los 20 años.

852

16:40

ALTA EFICACIA DE MÉTODOS INMUNOCROMATOGRÁFICOS PARA LA DETERMINACIÓN DE MARCADORES SEROLÓGICOS DE ENFERMEDAD CELÍACA

Luis Carlos Blesa Baviera, Ester Donat Aliaga, Néstor Litwing, Luis Ortigosa, Luis Peña, Victoria Méndez, Javier Manzanares López-Manzanares, Enrique Méndez, Carmen Ribes Koninckx
Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia, Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife y Hospital Universitario Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas).

Objetivos: Ante la alta prevalencia de enfermedad celíaca (EC) (1/100), así como la morbilidad ligada a la EC no diagnosticada, surge la necesidad de disponer de métodos rápidos y sencillos para evaluación diagnóstica. Valoramos la eficacia de dos métodos visuales para la detección de marcadores serológicos de EC.

Pacientes y métodos: 185 muestras séricas de pacientes con biopsia intestinal realizada con fines diagnósticos, remitidos para estudio a diferentes unidades gastroenterológicas pediátricas. EC, criterios ESPGAN, fue confirmada en 113. Utilizamos dos tiras inmunocromatográficas (Operon, Zaragoza): Tira anticuerpos antitransglutaminasa tisular (AATGt), que detecta en una única banda AATGt clases IgA+G. Tira combinada, que detecta en dos bandas distintas anticuerpos antigliadina (AAG) y AATGt clase IgA. Tras dilución de las muestras e incubación con las tiras durante 5-10 minutos, lectura visual inmediata. Una banda azul indica que la prueba es válida y una o dos bandas rojas indican la presencia de los distintos anticuerpos.

Resultados: Comparamos los resultados con los correspondientes ELISA.

	Tira IgA+G AATGt	Tira IgA AGA	IgA AGA ELISA	Tira IgA AATGt	IgA AATGt ELISA	Tira IgA AGA + AATGt	IgA AGA + AATGt ELISA
S %	96,5	63,1	74,8	94,7	99,1	95,6	100
E %	98,6	95,2	79,4	98,6	90,3	94,4	71,4
VP+ %	99,1	95,6	85,6	99,1	94,1	96,4	85,1
VP- %	94,7	61,2	65,8	92,2	98,5	93,2	100
CP+	68,9	13,1	3,6	67,6	10,2	17,1	3,5
CP-	28,2	2,6	3,2	18,6	100,3	21,5	≈

S: Sensibilidad; E: Especificidad; VP: Valor predictivo; CP: Cociente probabilidad.

Conclusiones: La tira que detecta AATGt de clase IgA y/o IgG es extremadamente útil como método de despistaje de EC, combinando una elevada eficacia diagnóstica con la sencillez técnica y rapidez de los métodos visuales.

853

16:50

DESARROLLO DE ALERGIA ALIMENTARIA POST-TRASPLANTE HEPÁTICO EN POBLACIÓN INFANTIL EN TRATAMIENTO CON TACRÓLIMUS

María Esther Martínez García, M^a Fernanda Bello Marambio, Iñaki Xarles Irastorza Terradillos, Anna Puiggros Casas, Mar Guilarte Clavero, Fco. Javier Bueno Recio, Josep Lluís Eserverri Asín
Unidad de Alergología Pediátrica y Unidad de Trasplante Hepático Pediátrico del Hospital General Vall d'Hebron, Barcelona.

Objetivo: Se ha descrito un aumento en la incidencia de alergia alimentaria (AA) de novo en el post-trasplante hepático. El tratamiento con tacrólimus podría estar implicado por su capacidad de modificar la respuesta inmune y por aumentar la permeabilidad intestinal aumentando la exposición antigénica.

Métodos: Veinte niños menores de 15 años trasplantados hepáticos en tratamiento inmunosupresor con tacrólimus. 7 fueron estudiados por sospecha clínica de AA y 13 fueron seleccionados aleatoriamente. Se realiza historia clínica y alergológica, hemograma, determinación de IgE total, batería alimentaria de prick-test cutáneos (PTC) y determinación en sangre de IgE específica mediante inmunoCAP de los alérgenos más comunes.

Resultados: Los diagnósticos antes del trasplante fueron atresia biliar (65%), metabopatía (15%), hepatoblastoma (10%) y otras (10%). La mediana (Md) de edad al trasplante fue 14 meses (rango intercuartil (ICR) 5,25-24,7), la mediana de tiempo transcurrido entre el trasplante y la aparición de la alergia alimentaria (AA) fue de 5 meses (ICR 2-12). 6 de los 7 niños (85%) con sospecha clínica de AA y 2 de los 13 niños (15%) aleatoriamente seleccionados fueron diagnosticados de AA basándose en una historia compatible, PTC positivos a alimentos y/o niveles detectables en suero de IgE específica. Ocho niños refirieron urticaria y/o angioedema; un paciente presentó síndrome de alergia oral y otro empeoramiento de su dermatitis atópica. El pescado (83,33%) fue el alérgeno más frecuente implicado, seguido del huevo (66,66%), cacahuete (66,66%), lentejas (16,66%), leche de vaca (16,66%) y melocotón (16,66%). Los niveles totales de IgE fueron elevados en ocho de los nueve niños con AA, mientras que no se observó en los pacientes sin AA (AA: Md 172, ICR109-379 vs. no-AA: Md 10, ICR10-13).

Conclusión: Observamos un elevado número de niños con AA entre los trasplantados hepáticos en tratamiento con tacrólimus. Un 85% de los niños con sospecha clínica previa y un 15% de los niños seleccionados aleatoriamente fueron diagnosticados de AA.

HEMATOLOGÍA, ONCOLOGÍA Y REUMATOLOGÍA

Auditorio 3

859

15:30

IMPLANTACIÓN DEL CRIBADO NEONATAL UNIVERSAL DE HEMOGLOBINOPATÍAS EN LA COMUNIDAD DE MADRID

M. del Mar Guerrero Soler, M. Elena Cela de Julian, Elena Dulín Iñiguez, Paloma Galarón García, Cristina Beléndez Bieler, Marta Belén García Arias, M. Ángeles Cantalejo López
Sección Oncohematología Pediátrica y Laboratorio de Metabopatías del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: La drepanocitosis, debido a la inmigración, constituye una de las enfermedades hereditarias más frecuentes

en Europa, requiriendo un diagnóstico y seguimiento precoces para evitar las complicaciones asociadas. La Comunidad de Madrid (CAM) inició en Mayo de 2003 el cribado neonatal universal de hemoglobinopatías y, a través de este trabajo, se presentan los resultados de los 3 primeros años de implantación del programa.

Material y métodos: Análisis prospectivo y descriptivo de los resultados obtenidos en el cribado de hemoglobinopatías realizado a todo recién nacido en la CAM desde Mayo 2003 a Diciembre 2005. La muestra de sangre capilar se obtiene a través de la misma tarjeta utilizada en la primera prueba del talón, y se analiza mediante cromatografía líquida, capaz de detectar hemoglobina F, A, S, C, D, y E.

Resultados: Se analizaron muestras de 190.238 niños, encontrándose 1060 variantes de hemoglobina (5,59/ 1000); 31 casos de enfermedad grave (homocigotos y dobles heterocigotos) y el resto portadores. En la Tabla se presentan los patrones de hemoglobina encontrados.

Población: 190.238 niños	Nº de recién nacidos	Incidencia
Variantes de Hb	1060	1/179
Homocigotos/dobles heterocigotos	31	1/6136
FS	26	1/7316
FSC	3	1/63412
FC	2	1/95119
FAS	732	1/259
FAC	133	1/1430
FAD	28	1/6794
FAE	14	1/13588
FA + Otras	136	1/1398

Conclusiones: Se han obtenido resultados similares a la prevalencia estimada de drepanocitosis en otras zonas de Europa. Mediante los programas de cribado universal se pretende disminuir la importante morbimortalidad asociada a esta enfermedad, sobre todo en los primeros años de vida. Así mismo, se realiza consejo genético y una adecuada educación sanitaria de las familias.

860 15:40 TROMBOSIS EN EDAD PEDIÁTRICA. EXPERIENCIA DE 55 CASOS EN LOS ÚLTIMOS 25 AÑOS EN EL SERVICIO DE PEDIATRÍA DE NUESTRO HOSPITAL

Sonia Brío Sanagustín, Isabel Badell Serra, Esther López Bernal, Elisenda Moliner Calderón, Montserrat Torrent Español, Bibiana Pineda Prats, Eulalia Turón Viñas, Roser Álvarez Pérez, Josep Mateo Arranz, Josep Cubells Rieró

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona y Universidad Autónoma, Barcelona.

La trombosis en la infancia se observa con una incidencia de 1-3/100.000 pacientes/año. Con la mejoría de técnicas diagnósticas, se reconoce la trombosis como importante causa de morbi-mortalidad en la edad pediátrica. Estudio retrospectivo descriptivo longitudinal de trombosis observadas en pacientes pediátricos (1 día-18 años) en nuestro centro, desde 1990 a 2005. Se trata de 55 pacientes, 30 varones (54,5%) y 25 hembras (45,5%). La edad media de diagnóstico ha sido de 8,8 años. La distribución por edades muestra dos picos de incidencia, uno en el primer año de vida y otro en la adolescen-

cia. La trombosis fue venosa en 39 pacientes (70,9%), asociado a arterial en dos de ellos, arterial en 14 pacientes (25,5%) y cardíaca en 2 (3,6%). Se ha relacionado la trombosis con una causa de trombofilia en 28 pacientes (50,9%). Los factores de riesgo genético de trombofilia que más frecuentemente se han encontrado, de forma aislada o asociada a otros, han sido el déficit de proteína C (7 casos), el déficit de proteína S (7 casos) y los anticuerpos antifosfolípido (7 casos), seguidos de la mutación FV de Leiden (6 casos), mutación proteína 20210a (4 casos), hiperhomocisteinemia (2 casos), FXIIC46T (2 casos) y déficit de antitrombina III (1 caso). Algún factor de riesgo de trombosis se ha observado en el 74,5% de los pacientes, siendo múltiple en el 40%. El factor de riesgo más frecuente es la utilización de catéter venoso central con un 32,7%, seguido de la inmovilización en un 14,6% y la administración de anticonceptivos en el 12,7%. Han recibido tratamiento farmacológico 49 pacientes, siendo la heparina aislada (sódica o de bajo peso molecular) o asociada a otros tratamientos el fármaco que más frecuentemente se ha utilizado (58,1%), seguida de dicumarínicos (7,3%). Resolución de la trombosis en el 85,5% siendo completa en el 58% de los pacientes. Nueve pacientes han presentado recidiva de la trombosis y las secuelas se han observado en el 9% de los pacientes. Seis pacientes (10,9%) han sido éxitos, 5 en relación con su enfermedad de base y 1 secundario a la trombosis. La trombofilia juega un papel etiológico importante en esta etapa de la vida, si bien factores de riesgo adquiridos como catéteres, enfermedad de base y otros como inmovilización o la administración de anticonceptivos pueden contribuir a la trombosis.

861 15:50 APLASIAS MEDULARES ADQUIRIDAS: ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE 20 CASOS

María Jesús Martín, Leticia Vila Sexto, Emilio Monteagudo, Carmen Carreras, M. Ángeles Dasi Carpio, Guillermo Sanz, Javier de la Rubia, Miguel Sanz

Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Objetivos: Evaluar los resultados de los tratamientos administrados a pacientes pediátricos diagnosticados de aplasia medular. Conocer los factores relacionados con la enfermedad, manifestaciones clínicas en su presentación, evolución, supervivencia y complicaciones inherentes a la enfermedad y al tratamiento.

Pacientes y métodos: 20 pacientes diagnosticados de aplasia medular adquirida desde Enero de 1985 hasta Agosto de 2005. Criterios diagnósticos de aplasia medular de la Sociedad Española de Hematología Pediátrica.

Resultados: 1 aplasia moderada, 13 graves y 6 muy graves. Edad mediana al diagnóstico 7 años (1-14 años). Mediana de seguimiento evolutivo 6 años y 7 meses. **Factores etiológicos:** hepatitis noA noB noC en 4 niños, contacto con pesticidas en 3, exposición a disolventes o colas en 4 casos, parvovirus en 1 y varicela en 1. **Presentación clínica:** predominio de síndromes anémico y hemorrágico sobre el infeccioso. Valores medios al diagnóstico de: Hb 7,7 g/dL (i.c. 95% 6,5 a 8,8), leucocitos 2.255/mm³ (i.c. 95% 1765 a 2745), neutrófilos 509/mm³ (i.c. 95% 320 a 698), plaquetas 12.000/mm³ (i.c. 95% 7.133 a 16.866). **Tratamiento:** inmunosupresión sólo (ciclosporina + corticoides ± ATG/TMG) 10 casos, 8 recibieron 1 ciclo, 2 recibieron 2 ciclos;

trasplante de progenitores hematopoyéticos sólo, 8 casos (3 médula ósea y 5 sangre periférica); inmunosupresión seguida de trasplante, 2 casos. *Evolución:* supervivencia global 95% (90% en trasplantados); remisión completa en el 90% de trasplantados, en el 70% de tratados con inmunosupresión sólo. *Complicaciones:* a) *trasplantes:* 1 fallecido tras inmunosupresión (2 ciclos) y posterior trasplante de donante alternativo, 2 edemas agudos de pulmón, 2 sepsis, 1 anemia hemolítica microangiopática, 1 rotura de catéter con migración a ventrículo derecho, b) *inmunosupresión:* 5 enf. del suero, 4 sepsis-bacteriemia, 1 colecistitis aguda, 2 neumonías graves, 1 status convulsivo y 1 leucoencefalopatía multifocal.

Conclusiones: Buena respuesta a los tratamientos empleados con superioridad clara en el trasplante de donante familiar idéntico, que sigue siendo la terapia de primera elección. Morbilidad importante asociada a los tratamientos, mayor en los pacientes sometidos a inmunosupresión.

862

16:00

RECEPTOR SÉRICO DE LA TRANSFERRINA EN LA TALASEMIA MINOR. UTILIDAD EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON LA FERROPENIA

Moisés Leyva Carmona, Encarnación López Ruzafa, M. Ángeles Vázquez López, Francisco Lendínez Molinos, Francisco Javier Muñoz Vico, Patricia Oliva Pérez, Gabriel Miguel Cara Fuentes, Ana Mar Ruiz Sánchez, Patricia Aguilera López

Servicio de Pediatría del Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Objetivo: 1. Conocer los valores de RsTf en niños con anemia talasémica. 2. Valorar el papel del RsTf y sus índices en el diagnóstico diferencial de la talasemia y la anemia ferropénica.

Material y métodos: Estudio prospectivo en el que se incluyeron 36 niños con talasemia menor (Grupo A), 60 niños con anemia ferropénica (Grupo B) y 155 niños con estado del hierro normal (Grupo C). En todos se determinó: hemograma, índice de saturación de transferrina (IST), ferritina sérica y RsTf. Como criterios diagnósticos de ferropenia se utilizaron valores cut-off establecidos internacionalmente para la Hb, VCM, IST y ferritina en los distintos rangos de edad. Se compararon los valores medios obtenidos en cada grupo (Test Anova). Para valorar el rendimiento diagnóstico entre ferropénicos y talasémicos utilizamos la curva ROC y calculamos el punto de corte de máxima discriminación diagnóstica.

Resultados: Los valores de RsTf en talasémicos fueron > a los encontrados en niños normales ($3,1 \pm 1$ mg/L versus $1,8 \pm 0,4$ mg/L, p 0,002), e < a los ferropénicos ($5,5 \pm 2,4$ mg/L, p 0,000). El cociente RsTf/ferritina fue similar en talasémicos y normales ($88,2 \pm 46$ versus $81,3 \pm 42$ respectivamente) y muy < a los ferropénicos (1087 ± 737 , p 0,000). El Índice RsTf-F fue muy elevado en ferropénicos ($7,7 \pm 4,3$, p 0,000) y similar en normales y talasémicos ($1,3 \pm 0,38$ versus $2,1 \pm 0,8$). Para discriminar en anemias microcíticas estados de ferropenia o talasemia, el área bajo la curva para el RsTf correspondió a 0,84 (IC95%: 0,7-0,98), para el Cociente RsTf/F fue 1 y para el Índice RsTf-F 0,98 (IC95%: 0,94-1). Los puntos de corte obtenidos correspondieron a 3,15 mg/L (S: 100%, E: 76,5%, VPP: 87%, VP: 100%) para el RsTf; para el cociente 225 (S, E, VPP y VP: 100%) y para el Índice 3,3 (S: 100%, E: 94%, VPP: 95,6%, VP: 100%).

Conclusiones: 1. Los valores elevados de RsTf en niños talasémicos van en consonancia con la eritropoyesis ineficaz y el

pequeño grado de hemólisis existente. 2. El RsTf y sus Índices son parámetros útiles en el D/D de ferropenia y talasemia menor. En presencia de microcitos, un RsTf elevado con normalidad del Cociente y del Índice orienta el diagnóstico a talasemia. Para valores de RsTf o Índices > a los normales son útiles los puntos de corte obtenidos para discriminar una talasemia de una verdadera ferropenia. 3. Interés añadido puede esperarse de la utilidad de estos parámetros en el diagnóstico de ferropenia y talasemia concomitantes.

863

16:10

LINFOHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA PRIMARIA Y SECUNDARIA EN EL LACTANTE: ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA Y REPERCUSIÓN TERAPÉUTICA

Olalla Álvarez Blanco, María Brugada Montaner, Miriam Salvador Iglesias, M^a Magdalena Peinador García, Jose M. Fernández Navarro, Victoria Castel Sánchez

Departamento de Oncología Pediátrica del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Introducción y objetivo: Las linfocitosis hemofagocíticas (LHH) son cuadros potencialmente graves. Presentamos dos cuadros clínicos correspondientes a LHH primaria y secundaria con el objetivo de subrayar los aspectos diagnósticos que permiten diferenciarlas para elegir el tratamiento adecuado.

Caso 1: Niño de 47 días de vida que ingresó por fiebre, decaimiento y rechazo de las tomas. No antecedentes de interés. A la exploración física pálido, icterido, con hepato y esplenomegalia de 3-4 cm. En los exámenes complementarios destacó pancitopenia, hipertransaminasemia, hipertrigliceridemia, ferritina: 9393ng/ml, bilirrubina: 11 mg/dl, fibrinógeno: 88mg/dl. Cultivos y serologías negativos salvo antígeno de adenovirus positivo en heces. Aspirado de médula ósea con hemofagocitosis. Disminución de actividad de células NK. Estudio del gen de la perforina, sin alteraciones. Tras confirmarse el diagnóstico de LHH histológicamente se inició tratamiento según protocolo HLH 2004, con evolución favorable. A los dos meses de completado, coincidiendo con infección por VZ presento recaída. Se reinició tratamiento y posteriormente recibió trasplante de precursores hematopoyéticos de donante histocompatible. El paciente falleció por complicaciones relacionadas con el trasplante en el día +8. A pesar de no detectarse alteración genética la edad, respuesta al tratamiento y evolución nos induce a pensar en una forma congénita, debida a alteraciones genéticas no detectadas.

Caso 2: Niña de 18 meses remitida desde otro centro, con fiebre sin respuesta a antibióticos, decaimiento y anorexia. Exploración física hepatomegalia de 6-7 cm y esplenomegalia de 5 cm. Entre las pruebas complementarias destacó pancitopenia, hipertransaminasemia, hipertrigliceridemia Ferritina: 17.085 ng/ml Disminución actividad células NK. IL-2 7390. Aspirado de médula ósea con hemofagocitosis. Serologías, cultivos y detección de ADN viral negativos excepto ELISA en suero y PCR en médula ósea positivas para Leishmania. Recibió tratamiento con anfotericina B liposomal. En momento actual asintomática con buen estado general.

Comentarios: Esta entidad debe incluirse en el diagnóstico diferencial del lactante febril sin foco. La diferenciación entre LHH primaria y secundaria es básica, dadas las repercusiones en el diagnóstico, tratamiento y consejo genético.

864

EVOLUCIÓN Y SUPERVIVENCIA EN RABDOMIOSARCOMAS INFANTILES: NUESTRA CASUÍSTICA

Patricia Oliva Pérez, M. Ángeles Vázquez López, Francisco Lendínez Molinos, Patricia Aguilera López, Moisés Leyva Carmona, Gabriel Miguel Cara Fuentes, Ana Mar Ruiz Sánchez, Encarnación López Ruzafa, María Rodríguez Martínez
Servicio de Pediatría del Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

El rhabdomiosarcoma (RMS) es la neoplasia maligna de partes blandas más frecuente en la edad pediátrica. Clásicamente, la localización, el tipo histológico y la extensión del tumor al diagnóstico son factores pronósticos independientes. La supervivencia actual con la utilización de protocolos multidisciplinarios ha aumentado, siendo cercana al 70%.

Objetivo: Conocer la evolución seguida por los niños diagnosticados de rhabdomiosarcoma en los 15 últimos años.

Material y métodos: Se han revisado las historias clínicas de 18 niños diagnosticados y tratados de sarcomas de partes blandas en nuestro servicio entre Enero-90 y Diciembre-05, de los cuales 14 correspondieron a RMS. Se describen las características clínicas al diagnóstico, histología, tratamiento recibido, eventos desfavorables (recidiva, éxitus, secuelas) y la supervivencia global obtenida tras un seguimiento medio de $74,78 \pm 42$ meses. Para el estudio estadístico utilizamos la curva de supervivencia de Kaplan-Meier.

Resultados: La edad media al diagnóstico correspondió a $4,2 \pm 2,8$ años (1-10) años. La localización más frecuente fue la genitourinaria (42,9%) y extremidades (21,4%), destacando un caso de localización infrecuente (mediastínica) (7,1%). El tipo histológico embrionario fue el más frecuente (57%), seguido del alveolar (28,6%). Al diagnóstico el 50% de los casos fueron tumores localizados (Estadíos 1 y 2) y un solo caso fue metastático. Todos los pacientes precisaron cirugía y quimioterapia y 5 pacientes recibieron además radioterapia. Recidivaron 2 casos (14,3%) que finalizaron en éxitus por enfermedad progresiva. La supervivencia global tras 7 años de seguimiento correspondió al 73%. Cuatro pacientes presentaron secuelas, 3 de ellos renales secundarias a la quimioterapia.

Conclusiones: La supervivencia del grupo fue buena probablemente debido a los factores de buen pronóstico presentes al diagnóstico. El abordaje multidisciplinar, la adecuación del tratamiento al riesgo del paciente y la participación en protocolos conjuntos internacionales son elementos imprescindibles en la evolución de los pacientes y en la prevención y control de efectos secundarios derivados del tratamiento.

16:20

Objetivo: Evaluar de manera retrospectiva la eficacia, seguridad y calidad de vida del tratamiento con Etanercept durante 48 meses de pacientes con AIJ.

Métodos: Estudio postautorización, observacional, retrospectivo, abierto y multicéntrico, con seguimiento durante 48 meses. En la visita basal se recogió la edad, sexo, talla y peso, antecedentes (Rx tórax, Test PPD, quimioprofilaxis y tratamientos previos), datos de la artritis (edad, forma y inicio de la enfermedad, inicio con Etanercept y tratamientos concomitantes). A los 6, 12, 24, 36 y 48 meses datos de laboratorio, evaluación articular: articulaciones activas (AA) y limitadas (AL), evaluación global por el médico (EGM) (0-10), evaluación global por el paciente / tutor (EGP) (0-10), índice CHAQ (0-3). La eficacia del tratamiento (Pavia).

Resultados: Un total de 103 pacientes, 44 varones y 53 mujeres, con una edad media de 12,33 años y edad media de inicio de 5,6 años. El 97,1% de los pacientes habían recibido tratamiento en los últimos 3 años, destacando en un 91,6% el MTX. Todo los pacientes fueron formas poliarticulares, con FR negativo en el 55,3%, seguida de la sistémica de inicio en el 15,5%. Un total de 83 pacientes (80,6%) estaban en el mes 6, 72 (69,9%) el mes 12, 49 (47,6%) el 24, 29 (28,2%) el 36 y 15 (14,6%) el 48. El tiempo medio de tratamiento con Etanercept hasta la evaluación fue de 6,12 meses. Se observaron diferencias significativas respecto de la situación basal en todas las variables medidas, pasando a los 48 meses las AA de un basal de 9,09 a 0,3, el número de AL de 9,24 a 3,13, la EGM de 5,96 a 1,13, la EGP de 5,43 a 1,30, y un CHAQ medio de 1,61 a 0,44. La VSG mediana pasó de 43 a 11 mm/hr y la PCR de 12 a 0,1 gr/l. Los índices de PAVIA fueron, PAVIA 30 de 84,6%, PAVIA 50 de 84,6% y de PAVIA 70 del 76,9%. No se observaron efectos adversos graves ni una incidencia de infecciones superior a la habitual en esta población.

Conclusión: En pacientes con AIJ, el tratamiento con Etanercept se ha mostrado seguro y altamente eficaz al conseguirse precozmente mejoras significativas en todas las variables de actividad de la enfermedad, que se mantienen a lo largo del tiempo, que permite plantearnos a edades y fases más tempranas de la enfermedad.

865

TRATAMIENTO CON ETANERCEPT EN LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ): RESULTADOS DE UN REGISTRO RETROSPECTIVO MULTICÉNTRICO ESPAÑOL

Inmaculada Calvo Penadés, Berta López Montesinos, Rosa Merino, Julia García-Consuegra, Purificación Moreno Pascual, Beatriz Bravo, Lucía Lacruz Pérez
Unidad de Reumatología del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia, Unidad de Reumatología del Hospital Universitario La Paz, Madrid y Unidad de Reumatología del Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

Introducción: Pocos estudios han demostrado la eficacia y seguridad de Etanercept en niños afectados de AIJ en su forma poliarticular sin tolerancia o respuesta insuficiente al metotrexate (MTX).

16:30

866

SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA (SAM) COMO DEBUT DE DISTINTAS ENFERMEDADES AUTOINMUNES EN LA EDAD PEDIÁTRICA

M^a del Mar Andrés Moreno, M^a Magdalena Peinador García, Berta López Montesinos, Inmaculada Calvo Penadés
Servicio de Reumatología del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: El síndrome de activación macrofágica (SAM), es una entidad clínica aguda y potencialmente letal, caracterizada por fiebre, hepatoesplenomegalia, linfadenopatía, disfunción hepática, coagulopatía de consumo, pancitopenia y síntomas neurológicos. Con alta morbi-mortalidad.

Casos clínicos: *Caso 1:* Niña de 14 años, sin AP de interés. Ingresa por pericarditis clínica y fiebre. Con picos febriles matutinos, tras descartar etiología infecciosa y cumplir 4 de los 11 criterios es diagnosticada de Lupus Eritematoso Sistémico juvenil (LESj), iniciándose tratamiento con corticoides a 1 mg/Kg/día. Tras mejoría inicial, empeoramiento del estado general, fiebre, epistaxis, dolor articular generalizado, exantema evanescente y alteración del estado conciencia. *Analíticamente:* aumento de PCR, colesterol, triglicéridos > 800, ferritina (> 5000 g/ml), Dímeros D (4675 ng/ml), así como trombopenia <20.000 y descenso

16:40

de VSG y del fibrinogeno < 100. En MO: eritroblastopenia y hemofagocitosis. Ante sospecha de SAM se inicia tratamiento con metilprednisolona a 20 mg/Kg/día en bolos, durante tres días y Ciclosporina oral hasta 5 mg/Kg/día. Con mejoría entre los 8-10 días de tratamiento. **Caso 2:** Niño de 11 años, remitido de otro hospital por presentar historia de fiebre de 20 días de evolución, asociando exantema evanescente, decaimiento, mialgias generalizadas y dolor de tobillo izquierdo. Se diagnostica de artritis idiopática juvenil forma sistémica (AIJs) y en las últimas 48 horas inicia dolor precordial y empeoramiento del estado general con descenso del nivel de conciencia, con poliserositis y hepatomegalia. Analítica compatible con SAM: descenso de VSG, aumento de ferritina (>24.000 ng/ml), triglicéridos, PCR, dímeros D (4174 ng/ml), disfunción hepática y pancitopenia. En MO: se descarta malignidad y hemoparásitos. Inicio de tratamiento con Metilprednisolona y Ciclosporina. Buena evolución. Diagnóstico: AIJ sistémica con SAM secundario.

Conclusiones: 1) Dada la potencial capacidad letal de esta entidad, es de vital importancia su diagnóstico y manejo precoz, con el fin de mejorar su pronóstico. 2) Recientemente se ha confeccionado una guía diagnóstica para SAM secundario a entidades inflamatorias, con criterios clínicos y analíticos, que permiten un reconocimiento más temprano y certero de esta entidad.

867 16:50 ANAKINRA: UNA NUEVA ALTERNATIVA TERAPÉUTICA EN LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL DE INICIO SISTÉMICO (AIJS)

Berta López Montesinos, Inmaculada Calvo Penadés, Luis Barrachina
Unidad de Reumatología Pediátrica del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: La AIJS se caracteriza por ser una enfermedad multisistémica. El tratamiento convencional consiste en corticoides y otros fármacos inmunosupresores (Metotrexato, ciclosporina, tacrolimus) y anti-TNFalfa (infliximab, etanercept). Anakinra es una forma recombinante del antagonista del receptor de la IL-1 humana, que se ha producido a partir de tecnología DNA recombinante.

Objetivo: Evaluar la eficacia de Anakinra en 8 pacientes con AIJS refractarios al tratamiento convencional.

Pacientes y métodos: Estudio prospectivo. Se incluyen 8 pacientes con AIJS. Todos habían recibido tratamiento combinado con AINEs, corticoides, gammaglobulina, metotrexato, ciclosporina y/o tacrolimus, etanercept e infliximab, siendo todos ellos no respondedores. Edades $8,7 \pm 5,3$ años. El tiempo de evolución desde el diagnóstico fue de $2,5 \pm 1,8$ años. Todos fueron tratados con Anakinra a dosis de 1 mg/Kg/día subcutáneo, por un periodo máximo de 14 meses. Los pacientes se evaluaron con los parámetros clínicos sistémicos y biológicos así como los criterios de Pavía. A los 15 días, 1, 3, 6, 9, 12 y 14 meses.

Resultados: Todos los pacientes presentaron durante el tratamiento una significativa mejoría de los parámetros clínicos (fiebre y exantema) y biológicos (VSG, PCR y ferritina) de actividad inflamatoria respecto a los tratamientos anteriores. Mejoría del CHAQ con cifras de 2,2-2,8 a 1,1-0,5, EAV paciente (0-100) = 88 (77-100) a 20 (10-15), EA V medico (0-100): 79 (65-95) a 18 (9-20). VSG de 110 mm/h (65-20) a 15 (9-35) Y el número de articulaciones: 4,2 (4-6) a 0,9 (0-2). Ningún paciente desarrolló reacciones adversas. Solo los 2 primeros meses dolor local en el sitio de la inyección.

Conclusiones: La notable respuesta en los ocho pacientes representa una opción importante para los reumatólogos pediátricos, ya que el manejo de los pacientes con AIJS refractaria al tratamiento convencional supone una gran dificultad. Dados estos resultados habrá que plantearse la posibilidad como primera línea de tratamiento en esta entidad. Son necesarios estudios con mayor número de pacientes con AIJS para valorar la evolución a largo plazo.

URGENCIAS Y CUIDADOS INTENSIVOS

Sala 1+2 868

15:30

SEGURIDAD DE LA ANALGESIA Y/O SEDACIÓN UTILIZADA PARA PROCEDIMIENTOS DIAGNÓSTICOS Y/O TERAPÉUTICOS EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA

Silvia García González, Beatriz Azkunaga Santibáñez, María González Balenciaga, Santiago Mintegi Raso, F. Javier Benito Fernández, Susana Capapé Zache
Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Objetivo: Describir los efectos secundarios derivados de la utilización de fármacos analgésicos mayores y/o sedantes para procedimientos diagnósticos y/o terapéuticos en UP.

Pacientes y método: Estudio prospectivo de 146 procedimientos realizados en UP utilizando analgésicos mayores y/o sedantes por vía parenteral o con óxido nítrico por vía inhalada en el periodo entre Marzo 2003-Diciembre 2005. Los datos se extraen del registro de analgesia y sedación de UP.

Resultados: En este periodo se realizaron 146 procedimientos de analgesia y/o sedación para 18 procedimientos diagnósticos y/o terapéuticos distintos. La edad media fue $53,1 \pm 37,7$ meses, 65,1% varones. Se han registrado un total de 19 (13%) efectos secundarios (7 en niños ≤ 24 meses, 12 en niños > 24 meses) y tres sobredosificaciones. De los 19, 4 ocurrieron con óxido nítrico, 5 con ketamina+midazolam+aAtropina, 2 con midazolam +ketamina, 2 con midazolam +fentanilo, 2 con propofol, 1 con midazolam y 3 con ketamina. En 5 casos se produjo desaturación y/o inestabilidad de la vía aérea resolviéndose tras administración de oxígeno, no precisándose en ningún caso ventilación con bolsa autoinflable. El resto fueron efectos secundarios menores (vómitos, relajación de esfínteres, diplopias, mioclonias, nistagmo). En tres casos se produjo una sobredosificación, una con la utilización de midazolam que requirió la administración de antidoto revirtiéndose su efecto sin detectarse efectos adversos y en otros dos casos con ketamina. En éstos se produjo sedación profunda e inestabilidad de la vía aérea resolviéndose ésta tras la apertura de la vía aérea y oxigenoterapia. De los 22 niños, 14 reciben el alta domiciliaria, 10 tras permanecer unas horas en observación, el resto 8 ingresan (7 por su patología de base y 1 por error en la dosificación).

Conclusiones: Los fármacos utilizados para analgesia y sedación en UP de pediatría son seguros utilizados a las dosis adecuadas. Quien realice estos procedimientos tiene que tener formación en el manejo de la vía aérea y conocimiento de las propiedades farmacocinéticas para estar preparados para posibles efectos secundarios derivados de estos fármacos.

869

TRAUMATISMOS CRANEOENCEFÁLICOS EN LA URGENCIA DE UN HOSPITAL INFANTIL

15:40

Esther Maldonado Ruiz, Rosario Mateos Checa, Rosario Castilla Ruiz, Julio Salvador Parrilla Parrilla, M. Teresa Alonso Salas, Mercedes Loscertales Abril

Unidad de Gestión Clínica de Cuidados Críticos y Urgencias del Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: El objetivo del trabajo es conocer las características epidemiológicas y la evolución de los traumatismos craneoencefálicos pediátricos (TCEP) ingresados en el área de Observación según criterios previamente establecidos: en el período de tiempo comprendido entre Agosto 2005 y Enero 2006.

Material y método: Estudio descriptivo, prospectivo. Se elaboró una base de datos con las siguientes variables: edad, sexo, mecanismo de producción, clínica, motivo de ingreso, pruebas complementarias, medicación y evolución.

Resultados: Se han recogido 100 casos de TCEP. La muestra representa un 5,5% del total de los ingresos en observación durante el periodo de estudio. El rango de edad osciló entre 4 meses y 14 años, situándose la mediana en 3 años. El mecanismo de producción más frecuente fue la caída desde menos de 2 metros de altura (39%). Desde su propia altura cayeron el 28%, los accidentes de tráfico representaron el 12% y otros mecanismos, el 21%. Presentaron cefalohematoma el 30% de la muestra, vómitos el 48% y pérdida de conciencia inmediata postraumatismo el 12%. La exploración neurológica se mostró alterada en un 14% de los casos (once convulsiones, una tetraparesia espástica, un caso de nistagmo horizontal y dos disminuciones diferidas del nivel de conciencia). Al 86% de los pacientes se les realizó radiografía de cráneo antero-posterior y lateral al ingreso, de los cuales 26 presentaron fractura (de las cuales sólo el 15% tuvieron un TC alterado). En el 100% de las fracturas temporoparietales se evidenció cefalohematoma. Se realizaron 16 TAC objetivándose hemorragia cerebral en seis pacientes, que recibieron medicación anti edema. La evolución fue favorable en el 96% de los casos, sólo fueron ingresados cuatro pacientes en UCI-P y otros cuatro en el servicio de Neurocirugía.

Conclusiones: En la serie estudiada no existen diferencias significativas entre sexos. Los accidentes o caídas domésticas representan la causa más frecuente de consulta en urgencias por TCEP. La mayoría de los pacientes presentaron una evolución favorable. Existe una fuerte asociación de los cefalohematomas temporoparietales con la fractura subyacente.

870

VALORACIÓN DE LOS EPISODIOS APARENTEMENTE LETALES ASISTIDOS EN UN SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS

15:50

M^a Isabel Vega Martín, Amagoia Andrés Olaizola, Jesús Sánchez Etxaniz, Santiago Mintegi Raso, Ana Fernández Landaluce, María González Balenciaga, Silvia García González, F. Javier Benito Fernández, Miguel Ángel Vázquez Ronco, Mikel Santiago Burretxaga

Servicio de Urgencias Pediátricas del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Objetivo: Analizar los resultados de un protocolo de actuación en Urgencias (SUP) en los casos asistidos por Episodio Aparentemente Letal (EAL).

Material y métodos: Estudio prospectivo descriptivo de los EAL vistos en el SUP entre Abril de 2005 y Febrero de 2006. Se recogieron características del episodio, datos epidemiológicos, antecedentes personales y familiares, exploraciones física y complementaria. La presencia de EAL previos, exploraciones físicas y/o complementarias significativamente alteradas, cambios en el comportamiento durante el periodo de observación y/o la ansiedad familiar fueron indicaciones de ingreso en Planta de Hospitalización (PH). Los niños no hospitalizados permanecieron en una Unidad de Observación (UO) entre 12-24 horas.

Resultados: Se registraron 53 episodios (0,7% de niños < 12 meses vistos en SUP). El 24,5% presentaron EAL previos, 39% exploración alterada, 45% pruebas complementaria alteradas. No hubo diferencias entre los que presentaron 1 o más EAL. Los niños con exploración alterada tuvieron niveles más bajos de bicarbonato (23,84 v 26,24; p = 0,02). Los ingresados en PH (36/68%) menor edad (6 s vs. 13 s; p = 0,013), niveles de lactato y amonio más elevados (43,8 mg/dl vs. 23,5 mg/dl; p = 0,003 y 64,5 µg/dl vs. 46,4 µg/dl; p = 0,04, respectivamente) y ph más bajos (7,33 v 7,38; p = 0,03). En 16 (30%) se halló un diagnóstico coincidente: reflujo gastroesofágico (RGE) (5), infecciones respiratorias (3), neumonía (2), bronquiolitis, displasia broncopulmonar, shock septico, convulsión, hiperamonemia e intoxicación por CO. Los niños con EAL 2º tuvieron 11,5 ± 13 semanas de edad, menor peso al nacer (2,69 Kg vs. 3,27 Kg; p = 0,008) y menor edad gestacional (36,8 s vs. 38,8 s; p = 0,04), comparados con los idiopáticos. No hubo mortalidad, y en 1 niño (1,89%) recurrió el EAL durante el periodo del estudio.

Conclusiones: Los niños hospitalizados tuvieron menor edad y alteraciones más severas en los marcadores de hipoxia. La patología respiratoria y el RGE fueron las más prevalentes en niños con EAL 2º. Estos niños presentaron menor peso al nacer y menor edad gestacional.

871

ANÁLISIS DE LA PRESCRIPCIÓN DE ANTIBIÓTICOS EN EL SERVICIO DE URGENCIAS DE PEDIATRÍA DE UN CENTRO HOSPITALARIO. DIFERENCIAS SEGÚN EL PROFESIONAL

16:00

Francisco Javier Garrido Torrecillas, Irene Machado Casas, Antonio Francisco Medina Claros, Rosaura Fernández Pascual

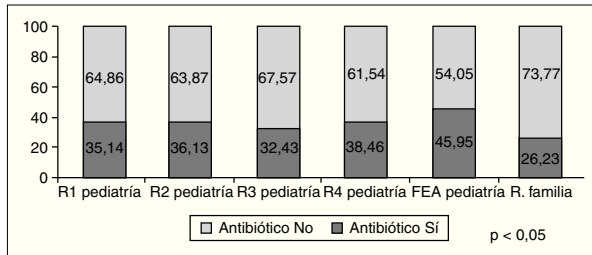
Centro de Salud Cenes de la Vega, Granada Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada y Departamento de Estadística de la Universidad de Jaén.

Objetivos: Determinar el porcentaje de prescripción de antibióticos y las características de la misma en niños que consultan por fiebre en las urgencias de un centro Hospitalario.

Metodología: Se estudian los niños que consultan por fiebre o fiebre asociada a otros síntomas durante los meses de febrero y noviembre de 2005 en el servicio de urgencias de pediatría (n = 1156). Se excluyen del estudio los niños menores de un mes y los pacientes que fueron ingresados. Se analiza el porcentaje de prescripción de antibióticos y la influencia de las siguientes características: profesional (residente de pediatría, FEA pediatría, residente de familia), temperatura, tiempo de evolución de la fiebre, tipo de antibiótico, pruebas complementarias, edad, diagnóstico, síntomas acompañantes, día y hora.

Resultados: El porcentaje total de prescripción de antibióticos fue del 37,9%, existiendo diferencia estadísticamente significativa en función del profesional (gráfico 1). Respecto a los princi-

pales antibióticos prescritos se obtuvo: amox-clav (63,9%), Amoxicilina (11%), Cefuroxima (10%). Hallamos diferencia estadísticamente significativa en el porcentaje de prescripción de antibióticos en función de la edad (Mayores de 36 meses 41,4%, de 12 a 36 meses 38,8%, menores de 12 meses 29,4%), el tiempo de evolución de la fiebre (49,8% si fiebre mayor de 24 horas) y la realización de pruebas complementarias (54,2%).



Conclusiones: Los residentes, y de forma más significativa los de familia, prescriben menos antibióticos que los FEA de pediatría. Posiblemente, en estos resultados influya la selección y supervisión de los casos teóricamente más complicados por parte de los FEA. Sorprende que el antibiótico de elección sea la amox-clav, de forma especialmente relevante en el grupo de residentes.

872 RESULTADOS DE LA DESFIBRILACIÓN EN NIÑOS CON PARADA CARDIACA

16:10

Silvia García González, Susana Capapé Zache

Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya) y Grupo de Trabajo Analgesia y Sedación.

Objetivo: Describir los procedimientos de analgesia y/o sedación realizados en los Servicios de Urgencias Pediátricos Hospitalarios (SUPH).

Material y método: Estudio prospectivo multicéntrico de los procedimientos de analgesia y/o sedación realizados en 13 SUPH (Junio-Diciembre 2005).

Resultados: Se han registrado 213 procedimientos de 13 SUPH. La edad media fue $69,2 \pm 47,9$ meses (rango 3-192 meses), 67,1% varones. Se realizaron 172 (80,8%) procedimientos de sedoanalgesia y 41 (19,2%) de sedación, 14 junto con anestésicos tópicos. Todos los procedimientos se realizaron en SUPH. El pediatra realizó 170 (79,8%) y el resto el anestésista. Se realizaron 17 procedimientos diagnósticos y/o terapéuticos diferentes. El procedimiento más frecuente para el que se utilizó sedoanalgesia fue para la reducción de fracturas (52/172; 30,2%) y el procedimiento más frecuente realizado bajo sedación fue las pruebas de imagen (19/41; 46,3%). En 64 (37,2%) procedimientos de sedoanalgesia se utilizó un fármaco único (el más utilizado el óxido nítrico en 40 casos) y en 108 (62,7%) se utilizó asociación de dos o más fármacos, empleándose hasta 18 asociaciones distintas, las empleadas: midazolam + morfina (22), midazolam+ fentanilo (19) y ketamina + midazolam (17). En procedimientos de sedación el fármaco más utilizado fue midazolam en 29 (70,7%). Según el juicio del médico que realizó el procedimiento la efectividad fue buena en 184 (86,4%) de los casos. Doce (5,6%) tuvieron efectos secundarios

menores y en dos casos se produjo un error de dosificación de ketamina dando lugar a sedación prolongada e inestabilidad de la vía aérea. Tras la realización del procedimiento, 143 (67,1%) reciben el alta domiciliaria, 84 (32,8%) tras permanecer unas horas en observación.

Comentarios: Los procedimientos de analgesia y sedación en SUPH son útiles, eficaces y seguros siempre que los fármacos se utilicen a las dosis adecuadas. Sería deseable unificar protocolos para establecer las opciones farmacológicas más adecuadas en cada procedimiento.

873 RESULTADOS DE LA DESFIBRILACIÓN EN NIÑOS CON PARADA CARDIACA

16:20

Jesús López-Herce Cid, Antonio Rodríguez Núñez, Pedro Domínguez Sampedro, Ángel Carrillo Álvarez, Cristina García Sanz, Custodio Calvo Macías

Grupo Español de Reanimación Cardiopulmonar Pediátrica y Neonatal, Madrid, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid y Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

Antecedentes y objetivos: Existen muy poco estudios que analicen la eficacia y evolución de los niños con parada cardiorrespiratoria que requieren tratamiento con desfibrilación eléctrica. Este fue el objetivo del estudio.

Pacientes y métodos: Se realizó un estudio prospectivo, observacional, multicéntrico español de acuerdo al estilo Utstein en el que se estudiaron los 44 pacientes que recibieron tratamiento con desfibrilación eléctrica, que corresponden al 18,2% de los 241 niños que sufrieron una parada cardiorrespiratoria. Se analizó la relación entre las características de los pacientes y la reanimación cardiopulmonar, con la evolución a corto y largo plazo.

Resultados: La enfermedad cardíaca fue la causa más frecuente de parada cardiorrespiratoria en los niños que precisaron desfibrilación. La fibrilación ventricular (FV) y la taquicardia ventricular sin pulso (TVSP) fueron el primer ritmo electrocardiográfico documentado en 19 pacientes (43,2%), mientras que en los restantes 25 niños el ritmo desfibrilable apareció durante la reanimación. La primera descarga eléctrica (2 J/kg) fue efectiva solo en 8 pacientes (18,1%), y 17 pacientes (38,6%) necesitaron más de 3 choques. Se consiguió recuperación de la circulación espontánea en 28 pacientes (63,6%) y ésta fue mantenida más de 20 minutos en 19 (43,2%). Sin embargo, solo 3 pacientes (6,8%) sobrevivieron al año. Los niños en que la FV o TVSP fue el primer ritmo electrocardiográfico documentado tuvieron una recuperación de la circulación espontánea, (84,2% frente a 48,0%), supervivencia inicial (68,4% frente a 24,0%) y supervivencia final (15,8% frente a 0%) significativamente más alta que los niños que desarrollan FV o TVSP durante la reanimación. La supervivencia no se relacionó con la causa ni con la localización de la parada. Existió una relación inversa entre la duración de la reanimación cardiopulmonar y la supervivencia.

Conclusiones: La desfibrilación es necesaria en el 18% de las paradas cardíacas en niños. Solo un bajo porcentaje de pacientes se consiguen desfibrilar con la primera descarga. A pesar de que se consiguió la recuperación de la circulación espontánea en un 63% de los casos la supervivencia al año fue muy baja. Son necesarios estudios que analicen cual es la dosis de desfibrilación inicial en el niño.

874

LIMITACIÓN TERAPÉUTICA EN CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS: DECISIONES COMPARTIDAS

Isabel Benavente Fernández, Sebastián Quintero Otero, Arturo Hernández González, Fernando Rubio Quiñones, Manuel Mendoza Jiménez, Araceli Quevedo Vía, Santiago Fernández O'Doherty, Servando Pantoja Rosso

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

La muerte de un hijo es la experiencia más devastadora por la que puede pasar una familia. En determinadas circunstancias, como enfermedades terminales, agotamiento terapéutico y evoluciones incuestionablemente fatales, la decisión de hasta dónde llegar, pero sobre todo de cómo llegar, ha dejado de ser una decisión médica exclusiva para convertirse en una decisión consensuada con los padres. Comunicamos nuestra experiencia, en los últimos 3 años, de 12 casos en los que la decisión de limitar los recursos terapéuticos se tomó de manera compartida.

Método: A. Premisas para abordar la situación: 1) Establecer el pronóstico de manera cierta; 2) Exclusión de muerte encefálica; 3) Unanimidad del equipo médico; 4) Existencia de repercusión clínica en la decisión de retirar o no instaurar medidas terapéuticas. B. Dónde y cómo: 1) Despacho que asegure la intimidad; 2) Abordar el proceso por al menos dos miembros del equipo; 3) Lenguaje franco y claro que utilice términos que definen exactamente la situación, como "muerte", "vida", etc, evitando la utilización de términos "médicos"; 4) Dar importancia al "lenguaje corporal"; 5) Conceder el tiempo y la información necesaria para entender y tomar una decisión; 6) Comprender que cualquier decisión tomada es la correcta y que está tomada desde el cariño y el conocimiento de la realidad; 7) Aceptar la decisión tomada por los padres.

Resultados: En 4 casos la decisión fue la de no ingresar en CIP, en 6 se retiró parcial o totalmente el soporte intensivo y en 2 no se instauraron nuevas medidas terapéuticas. Todas las decisiones fueron tomadas de manera compartida. Fallecieron 11 de los pacientes.

Conclusiones: Experiencia positiva en nuestro caso. El cumplimiento de los requisitos es imprescindible para obtener un resultado favorable. El trabajo realizado es un factor altamente gratificante para el personal que trabaja en situaciones límite.

875

AGRESIÓN QUIRÚRGICA Y DISFUNCIÓN TUBULAR RENAL EN CIRUGÍA CARDIACA ABIERTA

David Crespo Marcos, Andrés Alcaraz Romero, Francisco Cañizares Hernández, Jesús Cecilio López-Menchero Oliva, Patricia Aparicio García, M. José Santiago Lozano, Cristina Iglesias Blázquez, Marta Crespo Medina, Rubén Greco Martínez
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid y Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Antecedentes y objetivos: Las concentraciones urinarias de N-acetil-beta-glucosaminidasa (NAG) y de beta-2-microglobulina (b2m) son marcadores conocidos de daño tubular. El objetivo de este trabajo fue estudiar la relación entre la magnitud de la agresión quirúrgica y el daño tubular renal en niños intervenidos con circulación extracorpórea (CEC).

16:30

Métodos: Estudio prospectivo, observacional, descriptivo y analítico. Durante un periodo de 15 meses se incluyeron los niños que ingresaron en cuidados intensivos pediátricos tras cirugía cardíaca abierta, excluyéndose aquellos que precisaron depuración extrarrenal. Los 2 primeros días de ingreso se recogió la orina de 24 horas, en la que se determinó creatinina (cr), NAG y b2m. En la valoración del daño tubular se utilizó el cociente NAG/cr (U/g cr) y b2m/cr (mg/g cr). La magnitud de la agresión quirúrgica se valoró con el tiempo de CEC, la realización y tiempo de clampaje aórtico, el empleo de parada circulatoria total (pct), y el grado de hipotermia durante la CEC.

Resultados: Se estudiaron 74 niños con una mediana de edad de 9 meses. La mediana del tiempo de CEC fue 89 minutos y se utilizó clampaje aórtico en el 76% de los niños (mediana 40 minutos). Los valores de NAG/cr (U/g) y b2m/cr (mg/g) se presentan en la siguiente tabla, P50 (P25 - P75):

	1º día	2º día	P
NAG/cr	37,6 (20,9 - 100,8)	11,4 (2,3 - 27,4)	< 0,001
b2m/cr	2,03 (0,60 - 19,30)	0,22 (0,05 - 0,81)	< 0,001

Los valores de NAG/cr y b2m en orina fueron mucho mayores el primer día que el 2º. No hubo asociación entre los valores de ambos parámetros y la utilización de clampaje aórtico. Se encontró correlación de los valores NAG/cr el 1º día con el tiempo de CEC ($r = 0,502$, $P = 0,001$) y negativa con la temperatura ($r = -0,404$, $P = 0,010$). La utilización de pct se asoció con mayores valores de NAG/cr el 1º día.

Conclusiones: La alteración tubular tras CEC es mayor el día de la cirugía. En el desarrollo de la potencial disfunción tubular influyen la duración de la CEC, el grado de hipotermia durante la CEC y el uso de parada circulatoria total.

876

SHOCK HEMORRÁGICO EXPERIMENTAL: REPERCUSIÓN A NIVEL ESPLÁCNICO

Virginia Mercedes González Ojeda, Miguel Ángel Delgado Domínguez, Pedro Oliva, Cristina Rodríguez, Cristina Schuffelmann Gutiérrez, Francisco Javier Ruza Tarrío
Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos y Urgencias del Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

Introducción: El shock hemorrágico conlleva una adaptación de la circulación esplácnica, que se ve reflejada en los cambios a nivel del pH y/o la pCO₂ regional. La tonometría intestinal ha demostrado su importancia en la monitorización de la oxigenación tisular a nivel regional, presentando más ventajas la tonometría intestinal semicontinua a gas (Tonocap®) que la técnica clásica mediante suero salino. Recientemente, en modelos experimentales, se ha empleado un sensor de CO₂ de fibra óptica (Paratrend®), para determinar de forma directa y continua el valor de la pCO₂ intramucosa a nivel intestinal.

Objetivo: Analizar la evolución de los parámetros espláncnicos mediante dos técnicas diferentes: tonometría con gas y sensor de fibra óptica en un modelo animal experimental de shock hemorrágico controlado.

Material y métodos: 20 cerdos de ambos sexos, anestesiados y ventilados mecánicamente, fueron sometidos a un shock he-

16:50

16:40

morrágico progresivo hasta una extracción del 40% de la volemia estimada y resucitados posteriormente mediante reinfusión de cristaloides y sangre hasta un valor del 120% de la volemia extraída. Se realiza la medición de la $p\text{CO}_2$ intramucosa mediante dos métodos: tonometría intermitente con gas Tonocap® ($p\text{CO}_2\text{T}$) y sensor de CO_2 de fibra óptica Paratrend® ($p\text{CO}_2\text{P}$). Asimismo se calcula el pHi y los parámetros derivados del pHi : pHis , pHir , pH gap y $p\text{CO}_2 \text{ gap}$.

Resultados: La $p\text{CO}_2\text{T}$ alcanza diferencias significativas con respecto al valor basal 10 minutos antes que la $p\text{CO}_2\text{P}$, es decir, a los 50 minutos de sangría (extracción de un 33% de la volemia).

El pHiT y el pHiP alcanzan diferencias significativas cuando se ha producido una extracción del 26% de la volemia (40 minutos de sangría). Todos los parámetros regionales analizados recuperaron sus valores basales al final del experimento. No se encuentran diferencias estadísticamente significativas entre la evolución de $p\text{CO}_2\text{T}$ y $p\text{CO}_2\text{P}$ a lo largo de todo el experimento aunque su valor p está cercano a la significación.

Conclusiones: La $p\text{CO}_2\text{T}$ y la $p\text{CO}_2\text{P}$ mostraron alteraciones significativas en fases avanzadas de hipovolemia. El pHi , medido mediante cualquiera de los dos métodos, es el parámetro más precoz en detectar dicha hipovolemia.