

Sábado, 9 de junio (15:30 - 17:00)

NEONATOLOGÍA

Sala 118 (Planta 1)

734

15:30

CITOMEGALOVÍRUS: TRANSMISSÃO VERTICAL E DOENÇA. REALIDADE DE UMA UNIDADE

María José Cálix Augusto, Andreia Teles, Anabela João
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal.

O Citomegalovírus (CMV) é o principal agente de infecção congénita, ocorrendo em 1 a 4% das grávidas, sendo o risco de transmissão particularmente elevado nos filhos de mães com primoinfecção. A incidência de infecção intra-uterina varia entre 0,2 a 2,5%, sendo a maioria dos recém-nascidos assintomáticos. As manifestações clínicas podem estar presentes em 10% dos casos, sendo mais severas se a infecção ocorrer no 1º trimestre. O rastreio materno pré-natal da infecção não é feito de rotina no nosso país, persistindo a dúvida da necessidade da sua implementação. No entanto, sabemos que a vacina do CMV está actualmente em desenvolvimento.

O objectivo do nosso trabalho foi aprofundar o conhecimento da realidade da transmissão materno-fetal e evolução da infecção congénita por CMV no nosso Hospital. Baseamo-nos na análise retrospectiva dos processos de todos os recém-nascidos com suspeita de infecção congénita por CMV, de 01-01-2001 a 31-12-2006, sendo o diagnóstico feito na urina por cultura pelo método de Shell-Vidal ou Polimerase Chain Reaction (PCR). Os parâmetros avaliados foram o motivo do pedido, idade materna, altura de detecção, idade gestacional, somatometria. Nas crianças infectadas foi ainda analisada a clínica, feito rastreio auditivo e oftalmológico, ecografia transfontanelar, e avaliado o crescimento e desenvolvimento. Foram revistos 60 processos, sendo que a maioria dos motivos de pedido se deveu a seroconversão materna durante a gestação. A taxa de transmissão foi de 30%. Verificou-se que 40% das crianças com infecção congénita por CMV são filhos de mães com idade igual ou inferior a 21 anos. Ao nascimento 71% dos recém-nascidos eram assintomáticos. Os achados clínicos incluíram doença de Inclusão Citomegálica em 14%, ACIU em 14%, baixo peso em 21% e microcefalia em 21%. Durante o follow-up após a alta 14% apresentaram atraso do desenvolvimento psicomotor e 7% surdez neurossensorial. As restantes crianças infectadas apresentam, até à data, crescimento e desenvolvimento adequados, mantendo-se em vigilância. Dado o tamanho reduzido da amostra não se podem inferir conclusões, no entanto, o conhecimento da realidade de cada centro, poderá contribuir para avaliar a pertinência do diagnóstico peri-natal.

735

15:40

INCIDENCIA DE LA HEMORRAGIA INTRAVENTRICULAR/PERIVENTRICULAR Y FACTORES DE RIESGO PREDISPONENTES EN EL RECIÉN NACIDO DE PESO EXTREMADAMENTE BAJO AL NACIMIENTO

Juan José Agüera Arenas, Rosa Salinas Guirao, María Victoria López Robles, Ángel Bernardo Brea Lamas, José Luis Alcaraz León, Juan José Quesada López, Manuel Cidrás Pidre, Vicente Bosch Jiménez

Unidad de Neonatología del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción y objetivos: La hemorragia intra-periventricular (HIV) es un diagnóstico (dx) frecuente en el recién nacido de extremadamente bajo peso al nacimiento (RNEBPN), relacionándose con un alto grado de morbi-mortalidad. Su aparición está influenciada por múltiples variables prenatales y perinatales. El objetivo es estudiar la frecuencia y gravedad de la HIV en un grupo RNEBPN, y conocer la importancia de factores de riesgo predisponentes.

Metodología: Estudio retrospectivo longitudinal. Incluimos los RNEBPN ingresados en nuestro hospital durante 5 años (2002-06), y a los que se realizó al menos una ecografía cerebral. El dx. de HIV se realizó según la clasificación de Papile. De todos los niños anotamos las variables: sexo, edad gestacional (EG), peso al nacimiento (PN), gestación múltiple, embarazo con técnicas de reproducción asistida, corticoides prenatales, tipo de parto, test de APGAR y mortalidad. Comparamos las variables entre el grupo con HIV grave (grado III y IV) y el grupo sin HIV o HIV leve (grado I y II) mediante análisis bivariante. En el análisis de regresión logística sólo incluimos los RN de < 29 semanas dado que por encima de esta EG no hubo diagnóstico de HIV grave.

Resultados: Durante el período estudiado ingresaron 195 RNEBPN de los que se les pudo realizar al menos una ecografía cerebral a 172 (88 %) con EG media de 26,8 ± 2,04 sem y PN medio de 784 ± 143 g. Fueron 99 neonatos de sexo femenino. Se detectó HIV en 69 niños (40%) y grave en 31 casos (18%). Con diagnóstico de HIV grave falleció un 74%, y un 44% con diagnóstico de HIV leve (grados I y II). En el análisis bivariante hubo relación significativa entre la severidad y el no haber administrado corticoides prenatales (OR 2,16, p = 0,048) y el grado de inmadurez valorada por EG (t 2,85 p 0,005) y no por PN. No hubo diagnóstico de HIV grave en recién nacidos > 28 semanas de EG. En análisis de regresión logística, fueron significativos la no administración de corticoides prenatales (p = 0,033) y la menor EG (P = 0,035), y próximo a la significación la gestación múltiple (P = 0,058).

Conclusiones: 1) La incidencia de HIV grave en RNEBPN fue del 18%, encontrando una fuerte relación entre este diagnósti-

co y la mortalidad. 2) En el análisis multivariante la inmadurez medida por EG y la no administración de corticoides fueron los factores de riesgo implicados en el diagnóstico de HIV grave. 3) En contra de lo publicado, en nuestra serie no encontramos asociación entre el diagnóstico de HIV grave y variables como el tipo de parto o el test de APGAR.

736

REPRODUCCIÓN ASISTIDA, DURACIÓN DE LA GESTACIÓN Y CRECIMIENTO INTRAUTERINO. IMPACTO EN LA UNIDAD NEONATAL.

COMENTARIOS SOBRE 256 OBSERVACIONES

Itziar Sota Busselo, Eider Oñate Vergara, Miren Apilánez Urquiola, Miguel A. Cortajarena Altuna, Ángel Rey Otero, Valentín Collado Espiga, Luis Paísán Grisolia, Juncal Echeverría Lecuona

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

Introducción: En los países desarrollados los embarazos conseguidos mediante técnicas de ayuda a la reproducción (TAR) constituyen un 1-2% de los partos totales hasta la actualidad.

Objetivo: Conocer las características de los RN nacidos tras TAR y sus madres, y el impacto que implican los embarazos TAR en la Unidad Neonatal.

Material y métodos: Niños nacidos en el Hospital Donostia, cuya gestación se ha conseguido tras TAR. Período de estudio: octubre 2004 a diciembre 2006. Se analizan: número de fetos/parto (FU [feto único], M [múltiple]), sexo, edad de los padres, primiparidad, abortos anteriores, técnica utilizada (IO [inducción ovulación], IA [inseminación artificial], FIV e ICSI), duración de la gestación (EG), somatometría de los RN, incidencia sobre los RN nacidos en nuestro hospital, sobre el número de partos y sobre el total de ingresados en la unidad neonatal, motivo principal de ingreso.

Resultados: En el período de estudio nacieron 256 RN TAR procedentes de 174 partos. Nº partos TAR 174/10.095 (1,7%) de los que FU 96/174 (55,2%), M 78/174 (44,8%) siendo 74 gemelares y 4 triples. Nº RN TAR 256/10.351 (2,47%); sexo (niños 132/256 [51,5%], niñas 124/256 [48,5%]). Edad media paterna 35,97 ± 4,05; edad media materna 34,42 ± 3,95. Primiparidad 152/174 (87,3%). Historia de aborto anterior 46/174 (26,4%). Técnica utilizada: IO 26/174 (14,9%), IA 55/174 (31,6%), FIV 49/174 (28,1%), ICSI 44/174 (25,2%). EG media 35,43 ± 3,98 semanas. Peso medio RN, 2.404,16 ± 758,2 g; longitud media, 45,65 ± 4,42 cm; perímetro cefálico medio, 32,26 ± 2,69 cm. RN TAR ingresados 131/256 (51,2%), que corresponde a un 12,1% (131/1.080) de los RN nacidos en el hospital e ingresados en la unidad neonatal. El motivo principal de ingreso fue peso < 2.300 g, de los que 2.000-2.300 g, 33/256 (12,9%); 1.500-2.000 g, 41/256 (16%); < 1.500 g, 38/256 (14,8%), correspondiendo al 34,8% de los 109 RN < 1.500 g ingresados en nuestro hospital. Fallecidos 5/256 (1,9%).

Conclusiones: 1) La incidencia es similar a la encontrada en la literatura.

2) Las TAR implican un número elevado de embarazo múltiple, contribuyendo a mayor prematuridad y bajo peso. Originan un importante impacto asistencial y en el número de ingresos en la Unidad Neonatal (12,1%).

15:50

737

QUILOTÓRAX NEONATAL: ETIOLOGÍA, CURSO CLÍNICO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO

Cristina Copons Fernández, Ignacio Benítez Segura, Félix Castillo Salinas, Salvador Salcedo Abizanda

Hospital Materno Infantil Vall d'Hebron, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: Investigar la etiología, curso clínico y respuesta a un protocolo terapéutico del quilotórax neonatal. Describir la incidencia de quilotórax en el recién nacido (RN) tras la cirugía de la cardiopatía congénita y de la hernia diafragmática congénita.

Métodos: Estudio prospectivo en la unidad de cuidados intensivos neonatales de un hospital terciario durante un período de 2 años. Se aplicó un protocolo terapéutico predefinido consistente en la administración secuencial de nutrición parenteral total (NPT), octreótide y cirugía. Se realizaron controles analíticos seriados a todos los pacientes, se determinó la función tiroidea en los pacientes que recibieron tratamiento con octreótide y se practicó Eco-doppler del territorio de la vena cava superior en los pacientes en quienes fracasó el tratamiento médico. Se investigó la influencia de la etiología sobre la evolución y respuesta al tratamiento. Los resultados de mortalidad se presentan tras 6 meses de seguimiento.

Resultados: Se incluyeron 22 RN. La causa más frecuente fue la cirugía cardio-torácica (14 pacientes con cardiopatía congénita, 4 con hernia diafragmática, y 1 con atresia esofágica). La incidencia de quilotórax tras la cirugía cardíaca fue del 11,2% (IC 95% 5,7-16,8%) y tras la hernia diafragmática del 26,6% (IC 95% 4,3-40%). Diecisiete pacientes respondieron al tratamiento médico (12 a la NPT y 5 más al octreótide). No se observaron complicaciones atribuibles al octreótide. Ninguno de los pacientes en que fracasó el octreótide mejoró tras 3 semanas de NPT. Un RN falleció bajo tratamiento médico y 4 pacientes se sometieron a cirugía (todos pertenecientes al grupo de RN postoperados de cardiopatía congénita). Todos presentaron complicaciones atribuibles al quilotórax o a su tratamiento y que incluyeron hipogamaglobulinemia, linfopenia, infección, trombosis, hipoalbuminemia, colestasis e hiponatremia. Cinco pacientes fallecieron pero en ningún caso fue la muerte directamente atribuible al quilotórax.

Conclusiones: La cirugía cardio-torácica es la causa más frecuente de quilotórax neonatal. El tratamiento médico es eficaz en la mayoría de los casos pero debe considerarse la cirugía precoz cuando fracasan la NPT y el octreótide. A pesar de la elevada morbilidad atribuible directamente al quilotórax o a su tratamiento, la mortalidad está fundamentalmente determinada por la etiología subyacente.

738

INCIDENCIA, FACTORES ETIOPATOGÉNICOS Y EVOLUCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS DE DISPLASIA BRONCOPULMONAR EN RECIÉN NACIDOS MENORES DE 1.500 GRAMOS

Marta Benito Gutiérrez, Elisa Villasevil Llanos, Araceli García Pose, Jesús Pérez Rodríguez

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción: La displasia broncopulmonar (DBP) es la necesidad de oxígeno a las 36 semanas de edad postconcepcional

16:00

16:10

en recién nacidos (RN) menores de 1.500 g que presentan signos de disfunción respiratoria y alteraciones radiográficas típicas. La prevalencia ha aumentado por la mayor supervivencia de RN prematuros. Los factores determinantes son el ductus, la sepsis y un exceso de líquidos los primeros días de vida.

Objetivos: Definir incidencia y características de RN con DBP en un hospital terciario. Clasificar retrospectivamente la gravedad según la nueva clasificación del National Institutes of Child Health. Analizar factores prenatales y del periodo neonatal asociados a DBP comparando el grupo con uno control. Evaluar a los dos años el desarrollo psicomotor, respiratorio y patrón de crecimiento.

Material y métodos: Se realiza un estudio de casos y controles, recogiendo 40 RN prematuros con DBP, y un grupo control de nacidos siguientes a cada caso, de similar peso y edad gestacional. Se analizan variables maternas, perinatales y evolutivas.

Resultados: La incidencia de RN menor de 1.500 g en nuestro hospital es del 1,5%; desarrollaron DBP 12,5%. El 100% de los casos tuvo antecedentes maternos y 67% corioamnionitis materna, encontrándose diferencias significativas frente a los controles. También fue significativo la reanimación profunda al nacer, parámetros gasométricos iniciales, alteraciones radiográficas, la necesidad de ventilación mecánica prolongada y tratamiento con corticoides y broncodilatadores.

Conclusiones: La incidencia de DBP moderada-severa en nuestro grupo es del 12%. No ha disminuido en los últimos años, por una mayor supervivencia con mejora de los cuidados. Según la nueva clasificación tuvieron afectación moderada un 7,7% y severa un 4,6%. La corioamnionitis materna y la ventilación mecánica son los factores etiopatogénicos más significativos. Otros son la infección perinatal o nosocomial y el ductus. Los que desarrollaron DBP precisaron más broncodilatadores, corticoides; y reingresos de causa pulmonar a los 18 y 22 meses. La patología neurológica y los valores de los tests de desarrollo psicomotor no se relacionan con la presencia de DBP. Las alteraciones radiográficas de los prematuros con DBP son marcadas a las 36 semanas de edad postconcepcional y al alta, persistiendo incluso durante los primeros años de vida.

739

TERLIPRESINA EN EL SHOCK SÉPTICO REFRACTARIO A AMINAS: EXPERIENCIA EN DOS PREMATUROS

Olalla López Suárez, Marta Bouzón Alejandro, Alejandro Pérez Muñuzuri, Pilar A. Crespo Suárez, J. Ramón Fernández Lorenzo
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela (A Coruña).

Introducción: La terlipresina es un análogo sintético de la vasopresina, de mayor duración de acción, que recientemente se ha descrito como alternativa de tratamiento en el shock séptico refractario a aminos en adultos, con escasas pero fuertemente positivas experiencias en niños. Presentamos nuestra experiencia de uso de este fármaco en dos prematuros (uso compasivo, previo consentimiento informado).

Caso 1: Pretérmino de 28 semanas. Cesárea por registro cardiotocográfico silente. Preciso reanimación neonatal profunda (incluyendo adrenalina y bicarbonato). Apgar 2-5-8. Peso al nacimiento 780 g. Desarrolló un shock refractario a aminos con cifras de Tensión arterial media (TAM) de 20 mmHg a pesar de tratamiento con dopamina y dobutamina a dosis altas y nor-

adrenalina. Se instauró tratamiento con terlipresina (0,02 mg/kg cada 4 h) con aumento significativo de la TAM (50 mmHg). Falleció al cuarto día de vida por fallo multiorgánico.

Caso 2: Pretérmino de 34 semanas. Cesárea por gemelaridad, ambos gemelos en cefálica. Apgar 9-10-10. Peso al nacimiento 1.660 g. Al tercer día desarrolló sepsis por *E. Coli* con fallo multiorgánico, presentando a los 11 días de vida cifras de TAM inferiores a 20 mmHg, sin respuesta a expansión volumétrica ni a aminos (dopamina 25 µg/kg/min, dobutamina 20 µg/kg/min, noradrenalina 0,4 µg/kg/min). Se inició tratamiento con terlipresina (0,02 mg/kg cada 4 h), presentando posteriormente cifras de TAM superiores a 40 mmHg y permitiendo la retirada progresiva de aminos. A los 16 días de vida presentó un nuevo episodio de hipotensión severa, que remontó tras una dosis única de terlipresina. Posteriormente se mantuvo hemodinámicamente estable. Alta a los 42 días de vida con un peso de 2.800 g y adecuado desarrollo psicomotor posterior.

Conclusiones: Tanto en nuestra experiencia como en las descritas por otros autores, la terlipresina se presenta como un fármaco eficaz para el tratamiento de la hipotensión refractaria a aminos (incluyendo noradrenalina) como consecuencia del shock séptico en niños, incluso durante el periodo neonatal, si bien son necesarios más estudios que determinen su dosis, intervalo de administración e indicaciones de uso en la edad pediátrica y neonatal. No se observaron efectos secundarios significativos salvo palidez cutánea transitoria en las primeras horas tras su administración.

740

ENTERECTOMIA E SÍNDROME DE INTESTINO CURTO EM RECÉM NASCIDOS: 5 ANOS EM REVISÃO

Maria do Céu Soares Espinheira, Marta Cadima André Grilo, Susana Pissara, Gustavo Rocha, Joaquim Monteiro, Paula Guerra, Beatriz Guedes, Hercília Guimarães

Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, Servicio de Pediatría Quirúrgica y Servicio de Pediatría, U.A.G. - M.C. del Hospital de São João, Porto (Portugal).

Introdução: A patologia digestiva congénita ou adquirida, nomeadamente malformações congénitas, doença de Hirschprung, íleo meconial e enterocolite necrotizante é causa frequente de intervenção cirúrgica no período neonatal. O síndrome de intestino curto (SIC) resulta da perda de área de absorção após ressecção intestinal alargada, na sequência de patologia abdominal. Condiciona malabsorção devido a falência intestinal com necessidade de nutrição parenteral prolongada, sendo os seus critérios de definição alvo de controvérsia.

Material e métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos dos recém-nascidos (RN) com patologia abdominal submetidos a enterectomia no período neonatal, entre Janeiro de 2002 e Dezembro de 2006. Definiu-se SIC como a necessidade de alimentação parentérica superior a 42 dias ou intestino delgado residual inferior a 25% do esperado para a idade gestacional. Analisaram-se dados referentes a características demográficas, indicação para enterectomia e morbidade associada.

Resultados: Foram analisados 38 doentes, 58% (n=22) do sexo masculino. As patologias com indicação para enterectomia foram: atresia/estenose intestinal (52,4%), NEC (21,4%), íleo meconial (9,5%), ruptura de víscera oca (4,8%) e vólvulo intestinal (2,4%). Cumpriram critérios escolhidos de SIC 16 doentes (42%); idade gestacional média 34,4 ± 4,29 semanas,

16:30

peso médio ao nascimento 2246g), 56,2% dos quais prematuros (IG média 31 semanas (28-35)). 62,5% foram submetidos a ressecção da válvula ileocecal. Foi observada significativa morbilidadade nas diferentes variáveis analisadas: complicações cirúrgicas, sépsis/infecção do CVC, duração de APT, colestase, má evolução estatura-ponderal, internamentos ulteriores. Ocorreram 6 óbitos (37,5%); as principais causas de morte foram sépsis e falência multiorgânica.

Conclusão: A aplicação dos critérios escolhidos para definição de SIC revelaram-se, nesta população, pouco específicos para a seleção de doentes com SIC dada a importante prevalência de RN pré-termo, cujas necessidades em alimentação parentérica total se deveram à prematuridade e sua co-morbilidade e não à extensão da ressecção intestinal efectuada. Apesar dos avanços no suporte nutricional e tratamento médico, a morbilidadade e mortalidade associadas ao SIC permanecem elevadas.

741 16:40 NUEVOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS EN LA ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE NEONATAL: EXPERIENCIA PRÁCTICA

Beatriz Balsera Baños, María Amalia Zuasnabar Cotro, Israel Anquela Sanz, Victoria Garriga Farriol, Xavier Codina Puig, Margarida Catalá Puigbó

Servicio de Pediatría y Servicio de Diagnóstico por la Imagen del Hospital General de Granollers, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: En nuestra Unidad Neonatal (156 ingresos/años), desde 1995 a octubre de 2005 no registramos casos de enterocolitis neonatal necrotizante (ECNN) estadio de Bell II-III. Entre octubre de 2005 y enero de 2006 nos enfrentamos a un brote de ECNN que requirió una revisión de los avances en su manejo. Nuestro objetivo es comunicar nuestra experiencia en la práctica de los nuevos criterios diagnósticos y terapéuticos en la ECNN.

Métodos: El brote de ECNN afectó a 7 RN (Casos 1-7). El diagnóstico se hizo siguiendo los estadios clásicos de Bell et al, clínicos y radiológicos. A partir del caso 2 se incorporaron los nuevos criterios de ecografía abdominal de Faingold et al sobre viabilidad del asa intestinal, de la PCR seriada 0-48 h de Pourcyrous et al y de la utilización del drenaje peritoneal de Demestre et al. Evaluamos cómo estos nuevos criterios modificaron el manejo de nuestros pacientes.

Resultados: 7 RN: EG 32 s (31-36); PN 1.435 g (865-1.820 g); 6 V / 1 M; corticoides prenatales: 3/7; Inicio alimentación < 48 horas; inicio clínica: 6,4 d. (2-11). Cultivos negativos. Estadio I (Casos 4-6-7): PCR (0-48 h) < 0,05 mg/dl; radiografía con dilatación intestinal; ecografía (2/3) normal. Estadio II (Caso 5): PCR (0-48 h): 7,7 - 2,2 mg/dl; ecografía con ascitis. Reinicio vía enteral en estadios I-II al séptimo día. Estadio III (Casos 1-2-3): PCR (0-48 h): 0,08-28,7 mg/dl. Radiografía: pneumatosis (3/3), aire portal (C 2), pneumoperitoneo (C 1); ecografía (C 2-3): pneumatosis, aire portal y ascitis. Caso 1, éxitus a las 4 h; la necropsia muestra perforación intestinal. Casos 2 y 3 se trasladan a un centro de referencia. Caso 2, resección intestinal extensa 36 h más tarde. Caso 3, drenaje peritoneal inmediato, no resección intestinal. A partir de enero 2006 se utiliza la ecografía abdominal y PCR seriada en dos casos de sospecha de ECNN, que no se confirmaron.

Comentarios: 1) La ultrasonografía abdominal fue más sensible que la radiología simple para detectar el compromiso del

asa intestinal en la ECNN. 2) Las variaciones de la PCR seriada demostraron ser un marcador útil para el diagnóstico y curso evolutivo de la ECNN. 3) El diagnóstico precoz de perforación intestinal o peritonitis en la ECNN permite considerar técnicas quirúrgicas menos intervencionistas como el drenaje peritoneal. 4) La ultrasonografía abdominal y PCR seriada normales son buenos predictores de tolerancia enteral correctas en caso de sospecha de ECNN.

742 16:50 RECIÉN NACIDOS CON EXPOSICIÓN PRENATAL A LA COCAÍNA: REVISIÓN DE LOS CASOS DETECTADOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL EN LOS ÚLTIMOS 11 AÑOS

Carmen Climent Morales, Elisabet Algans Escapa, Consuelo Galiana Ferre

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Son Dureta, Palma de Mallorca (Balears).

Objetivo: Valorar la repercusión en el recién nacido (RN) de la exposición prenatal a la cocaína y los cambios epidemiológicos en los últimos 11 años en nuestro centro.

Métodos: Hemos realizado un estudio longitudinal retrospectivo de todos los casos detectados de RN con exposición prenatal a la cocaína en nuestro centro entre 1995 y 2006. Se han revisado datos epidemiológicos y clínicos, patología prenatal, perfil de consumo de tóxicos en las gestantes, exploraciones complementarias realizadas, efectos postnatales atribuidos a la cocaína y tratamiento aplicado en cada caso.

Resultados: Nuestra serie consta de 50 RN, siendo el 64% de ellos fruto de gestaciones poco o no controladas. 58% de las gestantes referían abortos previos. En cuanto a patología prenatal, destaca un 15% de los RN del estudio con algún dato de pérdida del bienestar fetal y un 8% con problemas placentarios. Como dato remarcable 44% fueron pretérminos. Un 24% de RN presentaron un peso \leq percentil 10, y un 26% un perímetro cefálico \leq al percentil 10. En los últimos 4-5 años se ha observado una disminución del consumo de heroína perinatal asociada al consumo de cocaína y una disminución de las infecciones por VHC, VHB y HIV en las gestantes, y en cambio ha aumentado el consumo de tabaco y alcohol asociado a cocaína. Un 80% de los pacientes estudiados presentaron tóxicos positivos en orina. De los 16 pacientes con estudio cardiológico (la mayoría de ellos realizados en los últimos años) 6 presentaron algún tipo de alteración del ritmo en el periodo neonatal. Del resto de exploraciones complementarias (electroencefalograma, ecografía cerebral y abdominal) no se hallaron alteraciones reseñables. De los 50 RN, 33 presentaron algún grado de síndrome de abstinencia, precisando tratamiento farmacológico 26 de ellos.

Conclusiones: En los últimos años el patrón politoxicológico de las gestantes consumidoras de cocaína ha cambiado, objetivándose una disminución del consumo de heroína, un aumento del consumo de tabaco y alcohol, y en el último año un aumento notable de los RN con exposición prenatal a cocaína. Destaca el elevado porcentaje de prematuridad, el bajo peso, la disminución del perímetro craneal, las alteraciones del ritmo cardíaco y las alteraciones neurológicas, la mayoría de ellas transitorias. Ante nuestros resultados creemos de suma importancia realizar un estudio cardiológico de estos pacientes además de las pruebas habituales realizadas.

ONCOLOGÍA

Sala 120 (Planta 1)

743

15:30

ANGIOEMBOLIZACIÓN EN CIRUGÍA ONCOLÓGICA PEDIÁTRICA

Lucas Krauel Giménez-Salinas, Asteria Albert, Jaume Mora, Carlos Mortera, Teresa Sola, Leopoldo Guimaraens, Montserrat Castañón García-Alix, Josep Lluís Ribó, Lluís Morales Fochs

Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona y Servicio de Angioradiología Intervencionista del Hospital General de Catalunya, Barcelona.

La angioembolización es una terapia complementaria de la cirugía oncológica utilizada principalmente para la reducción tumoral, tratamiento agudo de situaciones de riesgo vital y paliativo. El objetivo de este trabajo es revisar nuestra experiencia en 7 tumores sólidos no vasculares.

Material y métodos: Revisión de historias clínicas de pacientes con tumores sólidos no vasculares que fueron angioembolizados en nuestro centro en los últimos 5 años: 2 neuroblastomas (NB), 1 paraganglioma (PG), 1 hepatoblastoma (HB), 1 tumor miofibroblástico (TMF) y 2 sarcomas indiferenciados (SI). Rango de edad de neonato a 14 años.

Resultados: Embolización selectiva de una arteria suprarrenal de alto flujo en NB que permitió el control de la hemorragia aguda y la necrosis total del tumor. Libre de enfermedad (LE) a los 2 años de seguimiento. HB con metástasis pulmonares: QT y embolización selectiva del vaso nutricio tumoral facilitó la hepatectomía derecha. LE a los 5 años de seguimiento. NB con infiltración torácica y TMF congénito con afectación del hilio pulmonar derecho, irreseables, la embolización selectiva permitió la resección completa del tumor. LE a los 2 y 4 años, respectivamente. PG retroperitoneal con múltiples metástasis hepáticas, tratamiento paliativo con buena calidad de vida. SI de calota y sacro: embolizaciones paliativas. Éxito a los 2 y 4 años, respectivamente, del inicio del tratamiento multidisciplinar.

Discusión: La experiencia con la angioembolización en el tratamiento de los tumores sólidos pediátricos es limitada. Los pocos casos publicados hacen referencia a tumores y situaciones clínicas muy distintas. En nuestra experiencia hemos tenido: necrosis tumoral completa y curación del mismo en 1 caso, reducción tumoral para una exéresis posterior completa en 3 casos, 1 caso de mejoría en la supervivencia y calidad de vida. El papel de la angioembolización en los 2 casos de SI es difícil de definir, aunque pensamos que ha conseguido alargar la supervivencia con una buena calidad de vida. La angioembolización debería entrar en el algoritmo terapéutico de los pacientes con tumores irreseables o en los que la terapéutica convencional no ha sido capaz de controlar la enfermedad.

744

15:40

SECUELAS NEUROENDOCRINOLÓGICAS DE LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

Manuel Fernández Sanmartín, Francisco José Bautista Sirvent, María del Mar Andrés Moreno, Lucas Moreno Martín-Retortillo, Amparo Verdeguer Miralles, José M. Fernández Navarro, Victoria Castel Sánchez

Servicio de Oncología Infantil del Hospital Infantil La Fe, Valencia.

Introducción: La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) puede afectar a múltiples órganos y sistemas, siendo su evolu-

ción clínica variable e impredecible. La implicación del eje hipotálamo-hipofisario es relativamente frecuente, provocando déficits hormonales, como la diabetes insípida (DI).

Objetivo: Identificar la frecuencia, tipo y momento de presentación de las secuelas neuroendocrinas en los pacientes diagnosticados y seguidos en nuestra unidad entre los años 1981 y 2002.

Resultados: Registramos 52 pacientes (26 varones y 26 mujeres), con una edad media al diagnóstico de $4,2 \pm 3,6$ años. El período de seguimiento medio fue de $5,2 \pm 5$ años. 13 pacientes (25%) presentaron DI; de estos, 5 manifestaron además déficit de GH, y 1 hipotiroidismo central. La incidencia de alteraciones neuroendocrinas es mayor en los casos de afectación multisistémica (tabla 1).

Clasificación	Enfermedad Localizada; lesión única	Enfermedad Localizada; lesiones múltiples	Enfermedad multisistémica sin disfunción orgánica	Enfermedad multisistémica con disfunción orgánica
Nº de casos	22	8	12	10
DI (%)	2 (9%)	1 (12,5%)	6 (50%)	4 (40%)
Hipotiroidismo y/o def GH(%)	1 (4,5%)	0 (0%)	3 (25%)	1 (10%)

En 2 casos el diagnóstico del trastorno endocrino precedió en varios meses al diagnóstico de la HCL, en 5 coincidió con el diagnóstico de la enfermedad y en los 6 restantes el defecto hormonal fue detectado desde meses a varios años después (máximo 10 años).

Conclusiones: La afectación neuroendocrina es frecuente en los niños con HCL, fundamentalmente en las formas multisistémicas. Esta afectación puede ser previa, coincidir cronológicamente con el diagnóstico, o aparecer años después, por lo que en el seguimiento de estos pacientes debemos hacer un cribado clínico y/o analítico de las posibles hipoproducciones hormonales.

745

15:50

ESTUDIO DE SUPERVIVENCIA EN TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES

Antonio Herrero Hernández, María Mercedes Chaffanel Peláez, Olga M. Escobosa Sánchez, María Matínez León, Tomás Acha García, Antonio Jurado Ortiz

Unidad de Oncología Pediátrica del Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

Objetivo: Los tumores de células de germinales (TCG) son un grupo heterogéneo de tumores con un origen común (células germinales primitivas). Aunque las diferencias pronósticas según localización, histología y estadio hacen difícil protocolizar un tratamiento uniforme con cirugía radical, RT y poliQT (con derivados del platino), se han conseguido tasas de curación superiores al 80%. Se realiza estudio de supervivencia y factores pronósticos en pacientes pediátricos (hasta 14 años [a]).

Material y método: Estudio retrospectivo de 74 casos de TCG (enero de 1980 a enero de 2007). Recibieron tratamiento con cirugía, RT y distintos regímenes de QT según recomendaciones por localización e histología. Han fallecido 8/74 (todos por enfermedad, no muerte perioperatoria), 5 están VCE y 61 están VLE. **Localización:** 42% ovario, 19% testículo, 19% sacrocóxigeo, 7% retroperitoneal, 4% SNC, 4% mediastino, 5% resto. **Histología:** 65% teratomas (46% ovario, 19% sacrocóxigeo, 17% tes-

te), 20% seno endodérmico (testículo, ovario, retroperitoneal), 7% germinoma, 7% mixto maligno, 1% coriocarcinoma. 20 de los 74 recibieron poliQT, todos incluyen derivados del platino: 14/20 con cisplatino. Se realiza estudio de media de supervivencia con método KaplanMeier para SG, SLE y estudio de factores pronósticos (localización, histología y sensibilidad a cisplatino) con comparación de curvas de supervivencia mediante el test de *log-rank*.

Resultados: SG es del 88% a los 10 a y la SLE del 82% a los 10 a. La SG para la localización gonadal fue del 95 % frente al 77% de la localización extragonadal ($p = 0,01$). La supervivencia comparativa para teratoma fue del 95% frente al 74% con histología no teratoma ($p = 0,01$). De los 14 pacientes que recibieron cisplatino de primera línea 6 fueron sensibles y están VLE con tiempo de seguimiento de 5 a, y los 8 pacientes refractarios han fallecido en un tiempo medio de 12 m.

Conclusiones: 1) La SG del 88% a los 10 a de seguimiento, y la SLE del 82% es comparable a los resultados de otros estudios, incluyendo tanto TCG benignos y malignos. 2) La localización no gonadal supone una supervivencia menor respecto a la localización gonadal. La mayor frecuencia de histologías malignas, y las limitaciones para cirugía radical la justifican. 3) La histología teratoma (maduro, inmaduro) presenta una mayor supervivencia frente al resto de histologías, independientemente de la localización. 4) La sensibilidad a un régimen citostático con cisplatino es un factor reconocido de buen pronóstico. Todos los pacientes del estudio refractarios a cisplatino fallecieron en tiempo medio de 12 m.

746

16:00

COMPLICACIONES DE LOS RESERVORIOS SUBCUTÁNEOS VENOSOS CENTRALES IMPLANTADOS POR ANGIORADIOLOGÍA EN PACIENTES ONCOHEMATOLÓGICOS PEDIÁTRICOS

Victoria Villanueva Accame, Ricardo López Almaraz, José Cayetano Rodríguez Luis, Mercedes Murray Hurtado, Francisco Díaz Romero, Tomás Pérez Arbelo, Lucía Martín Viota, Cristina Villafuella Álvarez, Roque Abián Montesdeoca Melián, Mercedes Mateos Durán

Servicio de Pediatría, Unidad de Oncohematología Pediátrica y Unidad de Angioradiología del Hospital Universitario de Canarias, La Laguna (Santa Cruz de Tenerife).

Objetivo: Describir las complicaciones relacionadas con reservorios subcutáneos tipo Port-a-cath (PAC) en niños con patología oncohematológica, y comprobar si su permanencia más prolongada produce un aumento del número de complicaciones.

Pacientes y métodos: Se estudiaron 48 pacientes diagnosticados en nuestra unidad en los últimos 9 años portadores de PAC. Todos fueron dispositivos de bajo perfil implantados por angioradiología. Se analizaron las variables edad, sexo, patología de base (enfermedades hematológicas y tumores sólidos), complicaciones (mecánicas y/o infecciosas) relacionadas con el PAC, agente etiológico de las infecciones, tiempo de permanencia y causa de la retirada.

Resultados: Revisamos 50 reservorios en 48 pacientes de los cuales 28 eran varones (58,3%), con una edad media de 6 ± 4 años (rango: 4 meses-17 años). Patología de indicación del reservorio: 29 e. hematológicas (65,5% LLA) y 19 t. sólidos. 52% del total tuvieron complicaciones relacionadas con el PAC (0,95

x 1.000 días de catéter). En un 37,5%, se objetivaron complicaciones infecciosas (0,69 x 1.000 días de catéter), con una mediana de 1 (rango: 0 a 4) para las e. hematológicas y 0 (rango 0 a 6) para los pacientes con t. sólidos ($p = 0,004$). No se observó diferencia para las complicaciones mecánicas (0,26 x 1.000 días de catéter). El tipo de infección más frecuente fue la bacteriemia relacionada con el catéter (BRC) (0,48 x 1.000 días de catéter). Apareció un 71% de bacterias Gram positivas en los hemocultivos. Los PACs en los pacientes con t. sólidos se retiraron más frecuentemente que los de los pacientes con e. hematológicas (90 frente a 43%; con una $p = 0,001$). No se observó diferencia ($p = 0,24$) entre los tiempos de permanencia de los reservorios en las e. hematológicas (mediana: 870 días y rango: 28 a 2.978 días) y los t. sólidos (mediana: 714 y rango: 9 a 1.743). Se retiraron únicamente 3 reservorios (6%) por complicaciones.

Conclusiones: 1) Las complicaciones más frecuentes fueron las BRC, sobre todo por gérmenes Gram positivos. 2) Hubo un mayor número de complicaciones infecciosas en pacientes afectos de e. hematológicas, sin relación con un mayor tiempo de permanencia del catéter. 3) Las complicaciones mecánicas fueron similares en ambos grupos. 4) Se retiraron más reservorios en pacientes con t. sólidos, no por complicaciones, siendo el tiempo de permanencia en ambos grupos similar.

747

16:10

PATOLOGÍA RENAL Y VESICAL ASOCIADA AL CÁNCER PEDIÁTRICO Y SU TRATAMIENTO

María Rodríguez Martínez, Gabriel Cara Fuentes, Francisco Lendínez Molinos, María Ángeles Vázquez López, Ana María Campos Aguilera, Antonio Daza Torres, Purificación Aguilera Sánchez, Encarnación López Ruzafa, Antonio Bonillo Perales Servicio de Pediatría, Unidad de Onco-Hematología Infantil y Unidad de Nefrología Infantil del Hospital Torrecárdenas, Almería.

Los avances en el diagnóstico y tratamiento del cáncer pediátrico han conseguido aumentar la supervivencia, lo que supone en ocasiones la lesión transitoria o permanente de ciertos órganos.

Objetivo: Revisar la incidencia de la patología renal y vesical asociada al cáncer pediátrico y su tratamiento, así como la evolución de los pacientes afectados.

Material y métodos: Estudio descriptivo que incluyó todos los pacientes pediátricos entre 0-14 años diagnosticados de cáncer entre enero-90 a diciembre-06, que presentaron patología renal y/o vesical relacionada con la enfermedad o su tratamiento. Analizamos el tipo de cáncer, tipo de patología renal y/o vesical y causa de la misma y evolución en un periodo de seguimiento medio de 60 meses.

Resultados: De un total de 234 pacientes diagnosticados de cáncer pediátrico en el periodo de estudio, 19 presentaron algún tipo de patología renal y/o vesical relacionada con la enfermedad o su tratamiento, con la siguiente distribución: 7 casos de nefrectomías (una bilateral y 6 unilaterales) en pacientes con tumores renales; un caso de atrofia renal unilateral por lesión quirúrgica de vena renal en un neuroblastoma; 1 caso de necrosis tubular renal tras administración de cisplatino en una paciente con carcinoma de cavum; 2 casos de insuficiencia renal aguda en el contexto de un síndrome de lisis tumoral en dos pacientes con linfoma de Burkitt; 4 casos de microalbuminuria secundaria a la administración de Ifosfamida, ciclofosfa-

mida y cisplatino en 2 pacientes con rhabdomyosarcoma y 2 neuroblastomas, respectivamente; 3 casos de cistitis hemorrágica, 2 de ellos tras administración de ciclofosfamida (leucemia linfoblástica y sarcoma de Ewing) y uno tras ifosfamida en un caso de rhabdomyosarcoma, y un caso de vejiga neurógena secundaria a síndrome de compresión medular en un paciente con linfoma linfoblástico. De todos, 7 casos presentan lesión permanente, 3 se encuentran en insuficiencia renal y 6 precisan medicación.

Conclusiones: La incidencia de patología renal y/o vesical en pacientes oncológicos pediátricos 2ª a la enfermedad o su tratamiento es pequeña pero, por lo general, permanente y progresiva. En muchas ocasiones son inevitables: nefrectomía para los tumores malignos renales y las 2ª a citostáticos a pesar de medidas correctas de protección renal (hiperhidratación) y vesical (Mesna). Por eso es imprescindible la monitorización y seguimiento de los enfermos y así contribuir en lo posible a mejorar su calidad de vida.

748

EXPRESIÓN GÉNICA DIFERENCIAL EN LA RUTA *SONIC HEDGEHOG* EN NEUROBLASTOMAS Y MEDULOBLASTOMAS

Mehdi Hayat Shahi, Javier Sáez Castresana
Universidad de Navarra, Pamplona (Navarra).

Antecedentes y objetivos: La ruta de control de expresión génica denominada *sonic hedgehog* juega un papel muy importante, no sólo en la regulación embrionaria sino también en el desarrollo de un 25-30% de tumores malignos. El objetivo de este trabajo es el estudio de la expresión de algunos de los genes *hedgehog* más importantes en neuroblastomas (NB) y meduloblastomas (MB). Entre ellos destacan: Smo, Gli1, Gli3 y ciclina D2. Smo es un activador de Gli1, y éste a su vez activa a la ciclina D2, induciendo la transformación celular. Gli3 regula negativamente el paso de activación Smo-Gli1. El conocimiento de los niveles de expresión de estos genes en diferentes tumores contribuirá al diseño de fármacos que puedan bloquear dianas específicas en cada tipo tumoral.

Métodos: La expresión de los genes se determinó mediante RT-PCR *standard* y qRT-PCR (a tiempo real) en 6 líneas celulares de meduloblastoma y 9 de neuroblastoma, antes y después del tratamiento de las mismas con el agente demetilante 5-azacitidina. El estado de metilación de los genes se determinó mediante qPCR específica de metilación (qMSP). Se pudo realizar también el estudio de metilación sobre DNA extraído de 40 NB frescos congelados.

Resultados: En MB, los resultados de expresión de Smo y Gli3 mostraron una clara correlación, mientras que ocurrió lo contrario en NB. El promotor de Smo estaba metilado en la mayoría de las líneas de NB y en tumores, y tan sólo hemimetilado en las líneas de MB. Los tratamientos con 5-azacitidina incrementaron siempre la expresión de los genes, cuando dicha expresión era normal o baja respecto a los controles, excepto en el caso de ciclina D2, que permaneció inalterable en las líneas celulares de MB tras el tratamiento con 5-azacitidina. La ciclina D2 podemos decir que está activada en MB, pero inactivada por metilación de su promotor en gran parte de las líneas de NB y en un 43% de los tumores NB analizados. En general, la metila-

ción de estos genes se presentó mayormente en los NB, y escasamente en los MB.

Conclusiones: NB y MB son tumores con características genéticas diferenciadas en la ruta *hedgehog*. Los NB sufren metilación más frecuentemente y no presentan activación de ciclina D2, al contrario que los MB. La síntesis de diferentes agentes farmacológicos podría contribuir a la inhibición de genes específicos de esta ruta.

749

ESTUDIO DE SUPERVIVENCIA Y FACTORES PRONÓSTICOS PARA EL NEUROBLASTOMA LOCALIZADO

Antonio Herrero Hernández, Olga M. Escobosa Sánchez, Celia Gómez Robles, Clara Téllez Labao, B. Weil Lara, Tomás Acha García, Antonio Jurado Ortiz
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

Objetivo: Aunque para el neuroblastoma (NB) de alto riesgo se han intensificado los tratamientos, el objetivo actual en el NB localizado es la cirugía, obviando en lo posible la quimioterapia. Se realiza estudio de supervivencia y factores pronósticos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo 46 casos NB localizado Excluido N-myc positivos. Recibieron tratamiento con cirugía, quimioterapia y radioterapia. Edad media al diagnóstico 38 m. Fallecido 7/46. 3/46 están VCE. 36/46 están VLE. **Localización:** 26/46 abdominal, 20/46 torácicos, 1cervical. **Histología:** 28/36 favorable, 8/36 desfavorable. 18/44 presentaron cifras de LDH normales, 14/44 cifras de LDH hasta x 4 valores normales y 2/44 mayores de x 4. 29/33 tenían cifras de ferritina normales, 3/33 hasta x 20, 1/33 hasta x 40. 15/30 presentaron catecolaminas positivas al diagnóstico. 23/30 tenían MIBG positiva al diagnóstico. 24/46 se realizó resección no completa al diagnóstico y 22/46 resección completa. Se realiza estudio de media de supervivencia con método Kaplan-Meier para SG, SLE y factores pronósticos (LDH, ferritina y enolasa; catecolaminas; positividad de MIBG, localización, histología y grado de resección) con comparación de curvas de supervivencia mediante el test de log-rank.

Resultados: SG es del 90% a los 5 años, y la SLE del 85% a los 5 años. La SG para los pacientes con mayor LDH fue casi significativamente menor ($p = 0,08$). No diferencias significativas en supervivencia comparativa para cifras de ferritina y enolasa, elevación de catecolaminas, positividad de MIBG e histología. Pacientes con resección completa al diagnóstico presentaron SG del 100% frente al 72 % de SG para los que la resección quirúrgica no fue completa ($p = 0,01$).

Conclusiones: 1) La supervivencia global del 90% a los 5 años de seguimiento, y la supervivencia libre de eventos del 85% es comparable a los resultados de otros estudios, a pesar de la heterogeneidad en intensidad terapéutica con la que ha sido tratada la muestra. 2) De los factores de mal pronóstico implicados en NB localizados, sólo las cifras elevadas de LDH muestran peor supervivencia en nuestros pacientes. 3) Destacar que todos los éxitos de nuestro estudio eran pacientes con resección no completa al diagnóstico, pero 4 de 7 fueron relacionados con la quimioterapia. Estos datos avalan la recomendación actual de una mejor selección de pacientes candidatos a quimioterapia, junto con una cirugía más efectiva y controlada.

16:30

16:20

750 16:40 RESISTENCIA A LA INSULINA EN PACIENTES CON LLA TRATADOS CON ASPARAGINASA

Marta Bouzón Alejandro, María García Reboredo, María Adela Urisarri Ruiz de Cortazar, Manuel Vázquez Donsion, José Miguel Couseto Sánchez

Servicio de Hematología y Oncología Pediátrica del Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela (A Coruña).

Introducción: La L-asparaginasa es un agente quimioterápico muy usado en el tratamiento de la leucemia linfoblástica aguda (LLA) en la edad pediátrica. La hiperglucemia es un efecto secundario bien estudiado de la asparaginasa.

Objetivo: Estudiar el metabolismo de la glucosa (índices de resistencia a la insulina (I) e índices de función de las células beta pancreáticas) después de una sobrecarga oral (SOG) e intravenosa de glucosa en 17 niños (10 varones y 7 hembras) con edades comprendidas entre los 5 y 16 años afectados de LLA y que han completado el tratamiento. Se estudiaron también los niveles en plasma de colesterol, triglicéridos, péptido C, anticuerpos antiinsulina y antiislotos pancreáticos, Hb glicosilada, leptina y fructosamina.

Resultados: Se observó intolerancia a los hidratos de carbono en un caso (glucemia 144 mg/dl a las 2 horas de la SOG) y diabetes franca en otro (glucemia 210 mg/dl a las 2 horas de la SOG); 4 pacientes presentaron elevación de los niveles basales de I (> 15 mU/L) y a las 2 horas de la SOG (> 75 mU/L), siendo estos pacientes los que presentaban un HOMA-IR (modelo homeostático para valorar la resistencia insulínica) más elevado (> 3,2). En todos los niños estudiados los anticuerpos antiinsulina y antiislotos pancreáticos fueron negativos. El resto de los parámetros estudiados se hallaron dentro de la normalidad.

Tabla 1. Medias de las variables metabólicas y de los índices de función de las células beta pancreáticas

PépC (nmol/L)	Hb glic (%)	Glucemia basal (mg/dl)	Glucemia a los 120 min. (mg/dl)	I basal (mU/L)	I a los 120 min (mU/L)	HOMA- IR
2,0	4,6	81,0	107,2	13,9	71,2	2,9

Conclusiones: El tratamiento con asparaginasa en niños con LLA supone un daño en la función de las células beta pancreá-

ticas que puede manifestarse años después de la terminación de la quimioterapia.

751 16:50 LINFOMA FOLICULAR EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO

María Alegre Viñas, Igne Lore Ruiz Arana, María Soledad Maldonado Regalado, Ana Royuelo Vicente, Mónica Cosío, Arturo Muñoz Villa

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid y Universidad de Alcalá de Henares, Madrid.

El linfoma folicular es muy infrecuente en la edad pediátrica y representa del 1 al 2% de todos los linfomas pediátricos. Se suele presentar en estadios tempranos y de forma localizada, lo que lo diferencia del resto de los linfomas No Hodgkin. Existen muy pocos datos sobre su patogénesis, comportamiento, inmunofenotipo y estudio molecular en este grupo de edad.

Caso clínico: Varón de 12 años con masa en región occipital posterior que se catalogó de adenopatía reactiva. Siguió tratamiento con antiinflamatorios y antibioterapia. Dada la persistencia de la masa se realiza PAAF, informada como hiperplasia folicular linfoide. A los tres meses el paciente continúa con la adenopatía, por lo que se decide su extirpación. En el estudio histológico se observaban ganglios linfáticos con arquitectura conservada y centros germinales expandidos. Se realizó estudio inmunohistoquímico, siendo los datos más destacables bcl2 y bcl6 negativos. En el estudio molecular por PCR se evidenció una población monoclonal de estirpe B. Se realizó estudio de extensión que fue normal, por lo que se decidió no administrar tratamiento coadyuvante y realizar controles periódicos, apoyándonos en los datos de la literatura. A los 41 meses de seguimiento el paciente permanece asintomático.

Conclusiones: La baja incidencia y la dificultad para diferenciarlo de una hiperplasia linfoide hace imprescindible el estudio morfológico, inmunofenotípico y de biología molecular. En niños, sobre todo menores de 12 años, estos linfomas suelen ser bcl2 negativos (a diferencia del adulto), lo que tiene un gran valor pronóstico.

Los negativos para bcl2 se presentan de forma localizada y en estadios tempranos, lo que les confiere un excelente pronóstico. En estos casos, un tratamiento quirúrgico sin quimioterapia posterior está justificado ya que la supervivencia libre de enfermedad es similar y se evitan los efectos adversos del tratamiento.