

Sábado, 7 de junio (09:00 - 10:30)

NEONATOLOGÍA

Sala 13-14 (Planta Alta)

547

09:00

IMPORTANCIA DEL CRIBADO METABÓLICO NEONATAL AMPLIADO EN LA DEFICIENCIA DE ACIL-COA DESHIDROGENASA DE CADENA MEDIA

José Domingo Moure González, María Luz Couce Pico, José A. Cocho de Juan, Daisy Emilia Castiñeiras Ramos, María Dolores Bóveda Fontán, José María Fraga Bermúdez
Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

Antecedentes: La deficiencia de acil-CoA deshidrogenasa de cadena media (MCAD) es el defecto de la β -oxidación mitocondrial de los ácidos grasos más frecuente, con una significativa morbilidad y mortalidad en los pacientes no diagnosticados.

Material y métodos: La detección de MCAD se lleva a cabo en Galicia desde la introducción del cribado neonatal ampliado por espectrometría de masas en tándem en Julio del 2000. Se estudia el perfil de acilcarnitinas que incluye C6, C8, C10:1; y los cocientes C8/C2, C6/C2 y C8/C10.

Resultados: Se identificaron 7 casos con déficit de MCAD de un total de 153.963 desde Julio del 2000 hasta el 31 de Diciembre del 2007, lo que supone 1/21995 neonatos. En todos ellos la elevación de C8 y el cociente C8/C10 fueron los marcadores principales para la orientación diagnóstica. El perfil de ácidos grasos libres en plasma (elevación de C8: 0, C10: 0 y, sobre todo C10: 1) y de ácidos orgánicos y acilglicinas en orina (adípico, subérico, hexanoilglicina y suberilglicina) corroboró el diagnóstico. Se realizó estudio molecular, siendo la mutación prevalente la A985G, que presentaron todos ellos bien en forma homocigota o heterocigota.

Tras el diagnóstico se mantiene un control evolutivo con medidas dietéticas. En el momento actual 6 de ellos permanecen asintomáticos, y uno falleció como consecuencia de una enfermedad infecciosa grave.

Conclusiones: La incidencia de MCAD por cribado metabólico neonatal en nuestra población es menor que la descrita en la literatura. La mutación predominante en nuestros pacientes es la A985G, que conlleva a una sustitución de lisina por glutamato en la posición 304 (E304K) de la proteína; es la mutación más frecuentemente descrita en esta patología. Es muy importante la realización de un diagnóstico precoz de MCAD, ya que

permite prevenir acontecimientos adversos significativos de estos pacientes.

548

09:10

CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS DE LOS FACTORES DE RIESGO DE INFECCIÓN PRECOZ POR ESTREPTOCOCO AGALACTIAE EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Jorge Víctor Sotoca Fernández, Andrés Martínez Gutiérrez, Ana María Correas Sánchez, María Terrasa Nebot, M^a Socorro Hoyos Vázquez, M^a Socorro Vázquez García, Jesús Pérez Rodríguez

Complejo Hospitalario Universitario, Albacete y Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Antecedentes y objetivos: El Estreptococo de grupo B (EGB) es la bacteria más frecuentemente implicada en las infecciones neonatales. La incidencia de infección neonatal precoz (IPEGB) ha disminuido desde la instauración de profilaxis antibiótica intraparto en gestantes colonizadas por EGB o con otros factores de riesgo conocidos (prematuridad, amniorrexis prolongada y fiebre intraparto). Se propone conocer la incidencia real de dichos factores.

Métodos: Estudio prospectivo observacional sobre 1.000 recién nacidos vivos consecutivos, registrando sus características epidemiológicas.

Resultados: Se practicó cultivo vagino-rectal a 953 gestantes, de las cuales 165 (17,3%) eran portadoras de EGB. La tasa de prematuridad (EG < 37 semanas) fue del 8,3%, siendo el 41% de estos pretérminos menores de 35 semanas. Fijando como tiempo límite para considerar riesgo de IPEGB las 18 horas entre la amniorrexis y el parto, el 8,8% de las embarazadas presentaron un tiempo superior. De ellas, el 11% fueron amniorrexis > 72 horas. En el 1,8% de los partos se desconocía el tiempo de bolsa rota. En 4 gestantes se constató fiebre (> 37,9°C) intraparto. Ninguna de ellas presentó otra clínica de corioamnionitis ni sus hijos datos infecciosos. Los otros dos factores de riesgo conocidos, la bacteriuria por EGB en la presente gestación y un hijo previo con infección invasiva por EGB, estuvieron ausentes en la muestra presentada. Un 17,5% de las gestantes presentaron al menos uno de los factores de riesgo para IPEGB, independientemente de su estado de portadora. Aceptando una eficacia de la quimioprofilaxis antibiótica del 80% para la prevención de la IPSGB el número de madres tratadas para evitar una infección neonatal precoz es de 118, nú-

mero considerado aceptable dada la gravedad de la infección evitada.

Conclusiones: Las incidencias encontradas en nuestro medio son superponibles a otras publicadas. Con estos datos y aplicando las recomendaciones actuales, se indicó la profilaxis antibiótica intraparto al 20% de las gestantes. Se registró una incidencia de IPSGB de 1:1.000 RNV.

549 09:20 CONSUMO DE DROGAS DE ABUSO EN GESTANTES: REALIDAD INFRADIAGNOSTICADA

María Cobelas Cobelas, María Luisa González Durán, Eva González Colmenero, María Suárez Albo, Mónica Cabo Pérez, Patricia López Eijo, Ana Bermejo Barrera, Pilar Gómez Besteiro, Rosa Cogolludo Fernández, Ana Concheiro Guisán

Sección de Neonatología del Servicio de Pediatría y Servicio de Tocoginecología del Complejo Hospitalario Xeral-Ciés, Vigo (Pontevedra) y el Instituto M. Legal. Toxicología de la Universidad de Santiago de Compostela, A Coruña.

Objetivo: El consumo de ciertas drogas de abuso se ha incrementado en la población general; así, el empleo de cocaína ocasional se estima en torno al 3% de la población entre 14 y 35 años. Entre las gestantes dicho consumo se asocia tradicionalmente a un perfil de riesgo; sin embargo no existen estudios epidemiológicos que describan la incidencia real de este consumo.

Pacientes y métodos: Tras solicitud de consentimiento informado se recogieron muestras pareadas del primer meconio emitido por el recién nacido y de vello púbico de su madre en 100 gestantes y sus hijos durante el período de estudio (2 meses). Mediante técnica de espectrometría tandem masas se procedió al estudio toxicológico para drogas de abuso (cocaína y sus metabolitos, opiáceos). Se realizó una entrevista a la madre a cerca de hábitos de consumo tóxicos.

Resultados: Se procesaron las muestras (200 en total; 100 correspondientes a meconio y 98 a vello púbico). Obteniéndose resultados positivos en 3 muestras pareadas (vello/meconio) que fueron ambas coincidentes en positividad para cocaína y un metabolito de la misma benzoilecgonina; en dos de estas muestras se detectó también consumo de opiáceos. En una muestra de meconio aislada se detectó igualmente cocaína. Esto supone una incidencia de 4 casos por cada 100 recién nacidos vivos lo que se aproxima a la población general y se aleja de la incidencia habitual de los casos detectados por sospecha clínica (en nuestro centro 0,24 casos por cada 100 RN vivos). Solo en uno de los casos el consumo fue declarado por la madre.

Conclusiones: El consumo de ciertas drogas de abuso; especialmente aquellas que no dan lugar a clínica de abstinencia en el recién nacido está probablemente infradiagnosticado en nuestro medio. Los datos de nuestro estudio ponen la voz de alarma en este problema socio sanitario. Sería necesario un estudio con un mayor número de casos para confirmar estos hallazgos así como su repercusión en la salud del recién nacido. El meconio es una muestra idónea para el estudio toxicológico dado que refleja el consumo a lo largo de toda la gestación y no exclusivamente en los días inmediatos al parto como el screening habitual en orina del recién nacido.

550 09:30 ESTADO DE SALUD Y DE FACTORES DETERMINANTES EN LOS RECIÉN NACIDOS EN LA COMUNIDAD VALENCIANA

Ana M. Fullana Montoro, M^a Jesús Redondo Gallego, María Luisa Carpio Gesta, Manuela Royo Marqués, Carlos Perelló Amorós

Servicio de Salud Infantil y de la Mujer. Dirección General de Salud Pública, Valencia y Consellería de Sanitat, Valencia.

Antecedentes y objetivos: Los indicadores de salud perinatales son indicadores importantes del estado de salud de la población. El objetivo de este estudio es conocer la situación de salud de los recién nacidos al alta en la maternidad y de diversos factores que influyen en la misma.

Material y métodos: Se ha analizado una muestra de 10.601 *Informes de Salud del Recién Nacido*, representativa de la Comunidad Valenciana y sus departamentos de salud, realizados en las maternidades en 2006 (cobertura total de los informes recibidos: 92,3%). También se han comparado los datos con los de los últimos años.

Resultados: Se aprecia un aumento en la edad materna desde el año 1991 a 2006: pasando los nacimientos de madres de 30-34 años del 26,9% al 39,3%, los de madres de 35-39 años del 6,9% al 18,3%, y los de madres de 40 o más años del 1,5% al 3,3%. El parto mediante cesarea ha aumentado desde el 17% en 1998 hasta el 27% en 2006, habiendo diferencias entre las maternidades públicas (22,2%) y las privadas (42,1%). Encontramos una frecuencia de prematuridad del 7,7% en 2006 (6,5% en 1999). El peso medio al nacer es de 3.285,61 g (DE 506,7) en niños y 3.165 g (DE 471,1) en niñas, y permanece estable en el periodo 1998-2006. El 6,6% de recién nacidos tiene bajo peso al nacer (0,5% < 1.500 g y 6,1% de 1.500 a 2.499 g). La talla media al nacer es de 49,8 cm (DE 2,6) en niños y 49 cm (DE 2,4) en niñas. El 91,3% de recién nacidos son adecuados para la edad gestacional, el 3,1% pequeños para la edad gestacional y el 5,7% grandes para la edad gestacional, sin variaciones en el periodo estudiado. El Índice de Apgar es de 7 a 10 en el 97,4% al minuto y en el 99,78% a los 5 minutos. El 2,3% de los recién nacidos presenta patología que precisa ingreso. El 74% de los neonatos reciben lactancia materna exclusiva al alta (71% en el año 2000), y su frecuencia se asocia estadísticamente con la titularidad del hospital (mayor frecuencia en maternidades públicas), tipo de parto (menos frecuente en cesáreas), siendo menos frecuente en los casos de multiparidad y prematuridad.

Conclusión: El estado global de salud neonatal en nuestra Comunidad es bueno, aunque debe actuarse sobre algunos aspectos que pueden influir negativamente, como el aumento de la edad materna, del número de cesareas y de la prematuridad.

551 09:40 CARACTERIZACIÓN DE CEPAS DE KLEBSIELLA AISLADAS DE LECHE MATERNA Y HECE DE LACTANTES SANOS Y COMPARACIÓN CON CEPAS DE ORIGEN CLÍNICO

Marta Gómez, Aranzazu Valverde, Fernando Chaves, Rafael Cantón, Rosa del Campo, Juan Miguel Rodríguez Gómez, Antonio Maldonado Barragán

Departamento de Nutrición, Bromatología y Tecnología de los Alimentos de la Facultad de Veterinaria - UCM, Madrid, Hospital Ramón y Cajal, Madrid y Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Se obtuvieron diversos aislados de leche materna y heces de lactantes de parejas madre-hijo sanas pertenecientes al género

Klebsiella spp. Dado que estas bacterias pueden ser problemáticas en unidades neonatales, el objetivo de este estudio consistió en la caracterización de los aislados y en su comparación con cepas hospitalarias de *Klebsiella* spp. La identificación se realizó mediante PCR específica (gen *pebX*) y secuenciación de un fragmento de los genes 16S rRNA y *rpoB*. Los aislados se genotiparon mediante RAPD y perfil de plásmidos. Se investigó la presencia de genes de factores de virulencia como *magA*, *rmpA*, *wabG*, *uge*, *kfu*, *fimH* y los sideróforos del tipo aerobactina (*iutA* y *iucB*), enterobactina (*fepA* y *fepC*) y yersibactina (*fyuA* y *ybtI*). Se determinó su capacidad para producir sideróforos, compuestos antimicrobianos y biopelículas. La sensibilidad a antibióticos se determinó con paneles "emiza-E9". La técnica de PCR-DGGE se usó para confirmar la presencia de *K. pneumoniae* y *K. oxytoca* en las muestras de leche materna y heces de lactantes de donde fueron aisladas. Entre los aislados incluidos en este estudio, 31 se identificaron como *K. pneumoniae*, 21 como *K. oxytoca* y 4 como *Klebsiellas* spp., y todos mostraron un perfil de RAPD distinto. El 65% de *K. pneumoniae* y el 71,5% de *K. oxytoca* presentaron plásmidos menores de 15 kb (entre 1 y 4). Un 63% de *K. pneumoniae* poseía genes para los sideróforos estudiados (enterobactina: 48,5%; yersibactina: 6%; ambos: 9%) mientras que no se detectaron en *K. oxytoca*. Dos cepas de *K. pneumoniae* (Kp5 y ZH91-1) mostraron actividad antimicrobiana e inhibieron el crecimiento de un 30 y 80% de las *K. oxytoca* y de un 44 y 65% de las *K. pneumoniae*, respectivamente. El 19% de las *K. pneumoniae* formaron biopelículas, una propiedad que no se detectó en *K. oxytoca*. En ninguna cepa se detectó *magA* mientras que sólo una *K. pneumoniae* presentó *rmpA*. Los genes *wabG* y *uge*, *kfu*, y *fimH*, se encontraron en un 39, 22 y 100% de *K. pneumoniae*, respectivamente. Todas las cepas fueron susceptibles a los antibióticos testados, excepto aquellas que procedían de sepsis neonatales y que eran productoras de CTX-M-15. Finalmente, mediante PCR-DGGE se detectó la presencia *K. pneumoniae* y *K. oxytoca* en las muestras de leche y heces procedentes de parejas madre-hijo sanas.

552

IMPACTO DEL VIRUS RESPIRATORIO SINCITAL EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES

Malaika Cordeiro Alcaine, Elena Gutiérrez, Cristina Melcón Crespo, Ana Barrios Tascón, Félix Omeñaca Teres

Servicio de Neonatología del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Antecedentes y objetivo: Las infecciones nosocomiales son más habituales de lo deseado en las unidades de cuidados intensivos neonatales (UCIN) implicando una morbi-mortalidad importante. El objetivo de nuestro estudio es poner en evidencia el impacto de la infección por virus respiratorio sincital (VRS) en nuestro medio.

Método: Estudio retrospectivo en el que se registraron todos los casos de infección por VRS en nuestra UCIN durante un periodo de tiempo de 5 años.

Resultados: Se identificaron un total de 46 casos con las siguientes patologías de base: 26 prematuros de edad gestacional \leq 29 semanas, 12 recién nacidos a término con cardiopatía congénita, 3 con hernia diafragmática, 2 con síndrome de Down, 1

con gastrosquiasis, 1 con meningitis y 1 CIR severo. Se describieron picos de máxima incidencia en los meses de octubre a enero, cursando casi siempre en brotes de 2-5 casos/brote. Las manifestaciones clínicas recogidas fueron: rinorrea (87%), signos de distrés respiratorio (30%), aumento en la frecuencia de desaturaciones (34%), bradicardias (13%) o pausas de apnea (26%), y fiebre (17%). El 76% de los pacientes precisaron aumento del soporte respiratorio y/o necesidades de oxígeno suplementario, tardando entre 3 a 15 días en volver a su situación basal. De los 17 niños que se encontraban en oxígeno ambiente o con oxígeno suplementario, un 17,5% precisó aumento de FiO₂, un 23,5% soporte ventilatorio no invasivo tipo CPAP y un 17,5% ventilación mecánica convencional (VMC). De los 11 pacientes que estaban con CPAP, el 54,5% requirió intubación y el resto aumento de las necesidades de FiO₂. De los 17 niños que ya se encontraban con VMC, el 76% precisaron aumento de parámetros ventilatorios. En el 40% de los casos se detectó infección bacteriana (sepsis y/o bronconeumonía) concomitante.

Comentario: El VRS en las UCIN conlleva un aumento de la necesidad de soporte respiratorio y/o de las necesidades suplementarias de oxígeno en pacientes con patología de base relevante, lo que implica una elevada morbilidad y con ello un gasto sanitario añadido. Medidas preventivas como el lavado de manos con agua y jabón se hacen necesarias para reducir la diseminación de los brotes epidémicos por VRS.

553

CONSULTA DE REVISIÓN DEL RECIÉN NACIDO AL 4º DÍA DE VIDA. EXPERIENCIA PILOTO EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

María González Santacruz, Jorge Frontela Losa, Raúl Silvestre Beneyto, Caridad Tapia Collados, Bartolomé Jiménez Cobo

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

Antecedentes: Con el objetivo de mejorar la asistencia y atención al recién nacido sano, dado de alta desde la maternidad, desde Octubre de 2006 se ha implantado en el este hospital una consulta de revisión al cuarto día de vida. En esta consulta se realiza una evaluación clínica, con control de peso, valoración de la presencia de ictericia o patología infecciosa, detección de problemas en la alimentación, además del screening auditivo y metabólico.

Objetivo: Describir los resultados obtenidos de la Consulta de Revisión en el periodo de Enero-Diciembre 2007.

Resultados: Un total de 2.440 niños fueron vistos en la Consulta, de los cuales el 97,42% habían nacido en este centro, y el resto provenían de otros hospitales. La edad gestacional media de los niños fue $39,02 \pm 1,2$ semanas. El 72,68% de los niños tomaban lactancia materna exclusiva. En 40 (1,96%) casos se detectaron pérdidas excesivas de peso o escasa ganancia ponderal, relacionados con la técnica alimentaria. En la evaluación clínica se detectó ictericia en 845 (34,6%) niños, a los que se realizó medición de bilirrubina TC o capilar. Se realizaron 2.345 otoemisiones acústicas que fueron normales en el 98,93% de los casos. 16 (0,68%) niños -2 con factores de riesgo de hipoacusia- fueron remitidos al Servicio de ORL para evaluación, tras alteraciones reiteradas en las otoemisiones. Se realizaron 2.325 pruebas de screening metabólico. Tras la primera visita, el 10,86% de los niños requirieron reevaluaciones posteriores por: alteraciones en

10:00

las otoemisiones (50,94%), control de bilirrubina (27,1%), control de peso (13,58%) o control de peso y bilirrubina (8,3%). El 1,76 de todos los niños vistos precisó del reingreso hospitalario desde la Consulta debido a hiperbilirrubinemia (88,37%), hiperbilirrubinemia y deshidratación (6,9%) deshidrataciones hipernatémicas (2,3%), y patología infecciosa (2,3%).

Conclusiones: Es interesante destacar que desde una Consulta de Revisión del recién nacido sano, el 36,2% del total de los niños presenten algún tipo de problema, el 10,86% precisen reevaluaciones posteriores, y en el 1,76% de los casos sea necesario el reingreso hospitalario. Estos resultados sugieren la conveniencia de una revisión precoz del recién nacido sano antes de la semana de vida.

554 10:10 CANDIDIASIS SISTÉMICA NEONATAL: REVISIÓN DE CUATRO AÑOS

David Alfageme Pérez de las Vacas, Lorena Moreno Requena, María Mercedes Chaffanel Peláez, M^a de Gracia Espinosa Fernández, Vanessa Rosa Camacho, Manuel García del Río
Servicio de Neonatología y Servicio de Pediatría del Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Objetivos: Revisar la infección nosocomial por *Cándida* en recién nacidos en el Servicio de Neonatología del Hospital Materno Infantil de Málaga en un período de cuatro años.

Material y método: Estudio retrospectivo desde enero de 2004 hasta diciembre de 2007, en el cual se revisaron los registros microbiológicos e historias clínicas de pacientes ingresados en nuestro servicio, con aislamiento de *Candida* en cultivos de sangre, orina sondada, líquido peritoneal y líquido cefalorraquídeo (LCR). Se obtuvieron características demográficas, origen de las muestras y especies aisladas. Definimos candidiasis sistémica como el aislamiento de *Cándida* en cualquier líquido estéril.

Resultados: Durante los 4 años ingresaron un total de 4.428 recién nacidos (RN), con un promedio de edad gestacional de 30 semanas, media de peso de 1.509 g, media de estancia en la unidad de 76,3 días. Del total de ingresados, 29 presentaron candidiasis sistémica (incidencia: 0,6%) con cultivos positivos a diferentes especies de *Cándida*. Se aislaron, de un total 2880 muestras remitidas al Servicio de Microbiología, un 1% de cultivos positivos a *Cándida*. De las muestras remitidas se aislaron cepas de *Candida* en cultivos de sangre (n = 24; 82,76%) orina sondada (n = 3; 10,34%), líquido peritoneal (n = 2; 6,9%). No se aislaron en los cultivos obtenidos de LCR. Las especies tipadas fueron *C. albicans* en el 48,28% de las muestras, *C. parapsilosis* en el 31,03%, *Candida spp* en el 10,34%, *C. famata* en el 6,90% y *C. tropicalis* en el 3,45%. De los 29 ingresados, 18 RN pretérmino eran < 1.500 g (62%), de estos, 14 correspondían a RN pretérmino < 1.000 g. El tratamiento de elección fue la anfotericina B liposomal. El 100% eran portadores de catéter central > 7 días y recibieron nutrición parenteral > 7 días. Un 34% de RN presentaban antecedentes de cirugía abdominal, un 6,9% presentaban traqueostomía, un 6,9% cirugía del sistema nervioso central y un 6,9% cirugía cardíaca. De los 29 RN hubo 10 fallecidos (34%).

Conclusiones: Las infecciones nosocomiales por especies de *Candida* en neonatos se han incrementado en frecuencia en los últimos años, siendo infecciones potencialmente graves. Se comprueban factores de riesgo ya conocidos en nuestra muestra. En los últimos años se observa una inversión en la ecología de *Cándida*, aumentando en frecuencia la especie *parapsilosis*.

555 10:20 TRANSMISSÃO VERTICAL DA TOXOPLASMOSE: REVISÃO DE 6 ANOS

Márcia Vides Gonçalves, Anabela João

Unidad de Neonatología del Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia (Portugal).

A toxoplasmose congénita é uma infecção rara com uma prevalência variável em Portugal. A existência de tratamento à grávida e ao recém-nascido, podendo minimizar o risco de transmissão vertical e de sequelas pós-natais, torna o rastreio sistemático de extrema importância. O estudo efectuado teve por objectivo o conhecimento da realidade da transmissão vertical da infecção por *Toxoplasma gondii* na nossa área.

Foi feita uma análise retrospectiva de todas as crianças filhas de mães com suspeita de infecção aguda durante a gestação, no período de 01 de Janeiro de 2002 a 31 de Dezembro de 2007. O diagnóstico baseou-se em métodos serológicos, pesquisa de DNA por PCR e de antígeno por inoculação em murganhos. Foram analisados os processos clínicos das mães e respectivos filhos e avaliados os seguintes parâmetros: na mãe-seroconversão, ecografias pré-natais, resultado da amniocentese, terapêutica e estudo da placenta; no filho - apresentação clínica, terapêutica, ecografia transfontanelar, rastreio oftalmológico e auditivo, e serologias seriadas.

Foram identificadas 42 mães com suspeita de infecção aguda. A seroconversão foi documentada no 1º trimestre em 67% dos casos, no 2º em 21% e no 3º trimestre em 12%. A amniocentese foi realizada em 62% das grávidas, tendo a pesquisa de DNA por PCR sido negativa em todos os casos. Foi instituída terapêutica com espiramicina em 79% das grávidas. Todos os recém-nascidos foram assintomáticos; 29% iniciaram terapêutica. Foi confirmada toxoplasmose congénita em duas crianças, realizando tratamento com pirimetamina, sulfadiazina e ácido fólico durante 1 ano, com evolução favorável. Dos restantes, verificou-se descaída dos títulos de IgG para valores negativos até aos 6 meses de idade em 58%, e entre os 7 e 11 meses em 42% dos casos.

Apesar da baixa taxa de transmissão vertical, no nosso caso de 4,8%, a melhoria do prognóstico com o tratamento justifica o rastreio sistemático de todas as grávidas. Um resultado negativo da amniocentese não permite excluir com certeza infecção congénita, pelo que é fundamental o acompanhamento destas grávidas e dos seus filhos até exclusão da doença, pelo follow-up serológico.

REUMATOLOGÍA

Sala 23-25 (Planta Alta) 556 09:00 TROMBOSE VENOSA PROFUNDA RECORRENTE EM RAPAZ DE 9 ANOS

Helena Santos, Isabel Valente, Alexandra Canedo, Cristina Portal, Amélia Bárto

Servicio de Pediatría y Servicio de Inmunohemoterapia del Hospital São Sebastião, Santa Maria da Feira (Portugal) y Servicio de Cirugía Vasculardel Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia (Portugal).

Introdução: A doença de Behçet (DB) é uma vasculite sistémica crónica e recidivante, de etiologia desconhecida e rara na

infância. A trombose venosa profunda (TVP) é uma das suas manifestações mais raras (8% na idade pediátrica) e habitualmente de aparecimento tardio no curso da doença.

Caso clínico: Criança de 9 anos, referenciada à consulta de Reumatologia Pediátrica por TVP recidivante do membro inferior (MI) esquerdo. Antecedentes pessoais de aftose oral recorrente, sem outras queixas associadas. A mãe, avô materno e tio materno apresentavam DB e a prima materna com 7 anos tinha aftose oral recorrente isolada. Em 01/2005 foi internado por anca dolorosa à esquerda, sem febre; a punção aspirativa da articulação foi estéril. Após o internamento observou-se aumento do volume do MI esquerdo com circulação venosa superficial patente e pulsos arteriais presentes; o eco-Doppler que confirmou TVP crónica ilio-femural esquerda em recanalização. Iniciou estudo trombofílico (coagulação, proteína C, S e anti-trombina III normais; anticoagulante lúpico positivo), e em 07/2005 repetiu eco-Doppler dos MI e fez ressonância do território venoso abdominal que foram normais. A 12/2005 fez eco-Doppler de controlo dos MI que mostrou nova TVP iliofemural esquerda até ao terço médio da femural superficial; foi excluído síndrome antifosfolípido e iniciou então antiagregante plaquetário. Foi orientado para a consulta de Reumatologia onde prosseguiu o estudo imunológico: ANAs, fibrinogénio, anticorpos antitiroglobulina, anti-microsossomais, pANCA e cANCA negativos; o estudo de HLA revelou a presença do alelo B51, associado a DB. Foram excluídas outras causas de TVP (homocisteína, vitamina B12, ácido fólico, C3, C4 normais; anticorpo anti-dsDNA negativo). Fez o teste da patergia que foi negativo e iniciou acompanhamento oftalmológico - sem lesões oculares. Iniciou colchicina 0,5 mg/dia com boa resposta das aftas orais e e manteve antiagregante plaquetário. Até ao momento sem outras manifestações de DB.

Comentários: A TVP é uma patologia rara na infância. A sua associação a aftas orais recorrentes, HLA B51, e história familiar positiva é sugestiva de DB. A ausência de outras manifestações mais típicas é habitual na apresentação pediátrica; o seu aparecimento acontece tipicamente anos depois da manifestação inicial.

557 SACROILEITIS AGUDA EN NIÑOS MENORES DE 4 AÑOS

09:10

Andere Egireun Rodríguez, Laura Santos Díez Vazquez, Laura Rodríguez Martínez, Zuriñe García Casales, Ainhoa González de Zárate Pérez de Arrilucea, Amaia Goñi Yarnoz, María José Correa García, Sonia Blázquez Trigo, Amaia Sojo Aguirre, María Jesús Rúa Elorduy

Servicio de Pediatría del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Antecedentes y objetivos: La sacroileitis aguda es difícil de identificar en la edad pediátrica por lo que el diagnóstico es frecuentemente tardío. Apenas se describen casos en niños pequeños, por lo que aportamos nuestra experiencia describiendo una serie de pacientes.

Métodos: Revisión retrospectiva de los casos de sacroileitis en niños ingresados en nuestro Hospital entre los años 2002 y 2007. Se seleccionan los menores de 4 años en los que se detallan síntomas y signos clínicos, pruebas complementarias, tratamiento y evolución.

Resultados: En los 5 años fueron diagnosticados 9 pacientes, 5 varones y 4 mujeres, de edades comprendidas entre los 9 me-

ses y 4 años, de los cuales 7 tenían menos de 2 años en el momento del diagnóstico. Todos ellos consultaron por fiebre y negación para la sedestación, bipedestación y/o marcha. El tiempo de evolución fue menor de 10 días en 7 casos y las sospechas diagnósticas iniciales fueron de discitis, sinovitis transitoria de cadera, síndrome de Guillain-Barré y miositis. Entre las pruebas complementarias analíticas destacan: leucocitosis en 3/9 casos, elevación de PCR y VSG en 8/9 y hemocultivo y serologías negativas en todos. Las pruebas de imagen revelan: Rx simple normal en todos y gammagrafía ósea: captación asimétrica del radiotrazador en articulación, sacro y/o iliaco en 9/9 casos. Se realizó RNM de columna lumbosacra en 7 pacientes, pero no dirigida para descartar patología sacroilíaca, por lo que solamente 4 mostraron datos positivos; en 2 niños las imágenes de esta exploración mostraban alteraciones sugestivas de un proceso maligno. Todos recibieron tratamiento antiinflamatorio y 6 de ellos antibioterapia. El tiempo de curación fue menor de 12 días en 6/9. No hubo secuelas, salvo una imagen radiológica de irregularidad ósea de los bordes articulares en uno de ellos.

Conclusiones: 1) La sacroileitis es un diagnóstico infrecuente en el niño pequeño. 2) Enfatizamos la importancia de esta entidad en el diagnóstico diferencial de las alteraciones agudas de la marcha y/o sedestación en estas edades. 3) La gammagrafía puede ser la clave diagnóstica ante una clínica inespecífica para orientar posteriores estudios de imagen.

558 ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL EN LA UNIDAD DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA DE NAVARRA EN EL PERIODO COMPRENDIDO ENTRE LOS AÑOS 2000-2007

09:20

Miren Oscoz Lizarbe, Josune Hualde Olascoaga, Amalia Ayechu Díaz, Alba Martínez Ortiz, Ana Lavilla Oiz, Teresa Molins Castiella, Valentín Baranda Arteta, María Sagaseta de Ilúrdoz Uranga, Francisco Javier Molina Garicano

Servicio de Reumatología Pediátrica y Servicio de Ortopedia Pediátrica del Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

Introducción: La artritis idiopática juvenil (AIJ) se define como aquella afectación articular que comienza antes de los 16 años, persiste al menos, 6 semanas y se han excluido otras causas conocidas. La AIJ abarca un grupo heterogéneo de artritis idiopáticas con una manifestación clínica común: la inflamación articular.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los casos diagnosticados de AIJ en Navarra del año 2000 al 2007 consulta. Criterios de la Liga Internacional de Asociaciones para la Reumatología (ILAR). Los datos se extrajeron de la historia clínica informatizada, mediante análisis estadístico del programa SPSS 14.0.

Resultados: Se obtuvieron datos de 57 pacientes, 26 varones y 31 mujeres. Se diagnosticaron 12 casos/año a partir de 2005. La mediana de edad al diagnóstico fue de 5,8 años, siendo el rango desde 6 meses hasta 15 años. Por subgrupos, se clasificó como oligoarticular (33,3%), monoarticular (28,1%), y poliarticular factor reumatoide negativo (21,1%). Artritis mas entesitis el 10,5%. Sistémicas y psoriasisica 7%. La articulación más afectada la rodilla (84,2%), tobillo (45,6%), e interfalángicas (28,1%). Dos casos de uveítis. En cuanto al tratamiento, el 92% AINES (52 casos), 38,7% corticoides sistémicos (n = 22), y metotrexato el 47,4% (n = 27), siendo la duración menor de 12 meses en el

40,6%. En 11 casos se administró etanercept, y en 6 salazopirina. La infiltración de la articulación se llevó a cabo en 32 pacientes (56,1%).

Conclusión: 1) Predomina la forma oligoarticular, siendo la rodilla la articulación más afecta. 2) El tratamiento inicial son los AINES y la infiltración articular con triancinolona. Los corticoides solamente en agudización o formas sistémicas siendo el metotrexato un fármaco de alta eficacia. 3) Los anti TNF α fueron bien tolerados. 4) Aumenta la incidencia de casos a partir del año 2005 debido, probablemente, al uso generalizado de la historia clínica informatizada mayor derivación de casos. 5) Debido a su incidencia y prevalencia estos pacientes deben ser controlados en Unidades de Pediatría reumatológica.

559 09:30 CARACTERÍSTICAS DE LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN NUESTRO MEDIO

Clara Téllez Labao, Elías Tapia Moreno,
Purificación Moreno Pascual, Francisco Jesús García Martín,
David Moreno Pérez, Antonio Jurado Ortiz
Servicio de Reumatología Pediátrica y Servicio de Infectología Pediátrica del Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Objetivo: Análisis clínico-epidemiológico de la enfermedad de Kawasaki (EK) en nuestro medio, para lograr un mejor conocimiento de dicha enfermedad y así poder establecer un diagnóstico y tratamiento precoz.

Material y método: Estudio observacional descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de EK en nuestro hospital desde 1995 hasta 2006.

Resultados: En este período se diagnosticaron 99 pacientes de EK. El 75% tenía edades comprendidas entre 1 y 5 años. El 15% eran mayores de 5 años y sólo el 9% eran menores de 1 año. El 52% eran mujeres. Las manifestaciones clínicas por orden de frecuencia fueron: fiebre (96%), inyección conjuntival (87%), queratitis (86%), exantema (85%), adenopatías (78%) y descamación (70%). El valor medio de leucocitos en la fase aguda (febril), fue de 17.129/mm³. Al 54% de los pacientes se hizo determinación de la PCR en la fase aguda, con un valor medio de 136 mg/l. La PCR y VSG eran superiores a 50 en la mitad de los pacientes aproximadamente. El valor medio de plaquetas fue de 56.2131/mm³. Se administró IGEV al 93% de los pacientes, pero sólo al 73%, en los primeros 10 días de enfermedad. El promedio de respuesta fue de 36 horas. Al 88% se administró AAS a dosis antiinflamatorias, seguido de dosis antiagregantes en la mayoría de ellos. 2 pacientes desarrollaron pericarditis; 7, alteraciones coronarias leves y de estos, uno presentó una disfunción ventricular. De los pacientes con alteraciones coronarias: 2 eran menores de 1 año y 3, mayores de 8 años. 6 eran varones y 3 presentaron una EK atípica. Todos estos pacientes, excepto uno, recibieron IGEV, pero sólo 3 de ellos en la primera semana.

Conclusiones: La EK es una vasculitis aguda febril que afecta a niños de entre 1 y 5 años fundamentalmente, siendo más probable el desarrollo de alteraciones coronarias en edades extremas y en varones. El diagnóstico es eminentemente clínico y basado en los criterios diagnósticos clásicos, pero una elevación en los RFA puede apoyar nuestra sospecha diagnóstica inicial. Sin embargo, la leucocitosis y trombocitosis pueden ser leves. El retraso en la administración de IGEV y la presentación atípica podrían considerarse, junto con la edad y el sexo, un factor de riesgo para el desarrollo de alteraciones coronarias.

560 09:40 ENFERMEDAD DE KAWASAKI: REVISIÓN DE HISTORIAS CLÍNICAS

María Teresa Cuesta Rubio, Luis Manuel Prieto Tato,
José Tomás Ramos Amador, Maite Cortés Coto,
Gema Íñigo Martín, Gonzalo Zeballos Sarrato,
María del Pilar Antón Martín, Fernanda López González
Hospital Universitario de Getafe, Madrid.

Antecedentes y objetivos: La Enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda sistémica de etiología desconocida. El diagnóstico es fundamental para iniciar un tratamiento que evite la aparición de lesiones coronarias.

Métodos: Estudio retrospectivo de historias clínicas de pacientes ingresados en nuestro Hospital desde el año 2002 hasta el año 2007 con diagnóstico de EK.

Resultados: 16 pacientes fueron diagnosticados de EK en este período. La mediana de edad fue 2 años (rango: 4 meses-8 años). Doce eran varones. Los síntomas más frecuentes fueron fiebre (100%), afectación bucofaringea (100%), exantema (93,75%), alteraciones en extremidades (87,5%), linfadenopatía cervical (75%) e inyección conjuntival (62,5%). Las alteraciones analíticas al diagnóstico expresadas en medias fueron: leucocitos 12.924/mm³, neutrófilos 61%, plaquetas 356.562/mm³, PCR 102,31 g/l, VSG 90 mm y GOT 53,75 UI/L. Otros hallazgos fueron: irritabilidad (37,5%), vómitos y diarrea (25%), piuria estéril (12,5%), hidrops vesicular (6,25%) y alteraciones ecocardiográficas en 5 casos (31,25%): 2 con derrame pericárdico y 3 con dilataciones coronarias. En el 68,75% se inició el tratamiento entre el 5º y 7º día, previo al 5º día en un único caso y posterior al 7º en dos casos. En 13 pacientes el tratamiento inicial fue IGIV en dosis única (2 gr/kg) y ácido acetilsalicílico (AAS) (75 y 100 mg/kg). Dos se trataron únicamente con AAS a dosis antiagregantes (5 mg/kg). La fiebre cedió en todos los casos 48-72h tras la IGIV. Tres varones menores de tres años (uno de ellos de 4 meses) desarrollaron aneurismas coronarios, dos diagnosticados previamente a la administración de IGIV. Tan solo uno recibió tratamiento después de 7 días de fiebre.

Conclusiones: La EK afectó fundamentalmente a varones menores de 5 años. Fiebre y alteraciones bucofaringeas fueron los síntomas más frecuentes. En cuanto a las alteraciones analíticas las más frecuentes fueron: leucocitosis, neutrofilia y elevación de la PCR. La IGIV en dosis única fue eficaz y segura. La incidencia de aneurismas coronarios fue alta (18,75%), probablemente por formas de presentación incompletas. Las complicaciones coronarias se dieron en pacientes menores de 3 años y/o tratados después de una semana de enfermedad.

561 09:50 PÚRPURA TROMBOPÉNICA IDIOPÁTICA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Marta Salvatierra Arrondo, Ángela Claver Monzón,
Rosana Ranz Angulo, Arantxa Olloqui Escalona,
Marta Medrano Sanildefonso, Ignacio Pastor Mourón
Unidad de Reumatología Pediátrica del Hospital Miguel Servet, Zaragoza.

La púrpura trombopénica idiopática (PTI) es la causa más frecuente de trombopenia sintomática en la infancia. Su etiopatogenia es autoinmune. La mayoría de los casos se presentan de

forma aguda (duración menor a 6 meses). Sin embargo, cuando la duración es superior a 6 meses (PTI crónica), puede ser la manifestación inicial de una enfermedad autoinmune. El 15% de los niños que presentan PTI son diagnosticados de LES tras un intervalo de tiempo que puede ser superior a 5 años.

Caso clínico: Niña de 6 años con exantema petequeal generalizado que ingresa para estudio de plaquetopenia (12.000/ μ l) con extensión de sangre periférica normal. Antecedente de déficit de IgA. Las serologías realizadas fueron negativas y el aspirado de medula ósea objetiva una trombopenia de origen periférico, diagnosticándose de PTI. A los 12 años, reingresa con clínica similar y 6.000/ μ l plaquetas en sangre periférica. El estudio de autoinmunidad revela positividad débil de autoanticuerpos antinucleares (ANA), diagnosticándose nuevamente de PTI. En los controles periódicos realizados, la cifra de plaquetas no superó las 60.000. Siguió tratamiento con corticoides, ciclos de ciclofosfamida y pulsos de gammaglobulina, sin respuesta favorable, presentando en menos de un año cuatro episodios de sangrado mucoso y digestivo, decidiéndose esplenectomía en el último. Desde ese momento la cifra de plaquetas se mantiene por encima de 100.000/ μ l. A los 14 años ingresa con poliartritis, fiebre, astenia y eritema malar, objetivándose, 800.000 plaquetas, ANA +++ y Anti DNA: 1.290UI/L. Se cumplen así cinco criterios del colegio Americano de reumatología para el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES): artritis, ANA+, eritema malar, Anti DNA+ y la trombopenia inicial, considerándose la PTI la primera manifestación del cuadro.

Conclusión: Las PTI refractarias al tratamiento o que evolucionan de forma crónica, precisan controles periódicos clínicos y analíticos, que incluyan estudios de autoinmunidad. El pediatra debe evaluar así la posible aparición de nuevos síntomas y signos que revelen patología subyacente, como las distintas colagenopatías. En estos casos atípicos, la positividad de los ANA puede ser un indicador que precede a la aparición de sintomatología clínica, alertando sobre el posible desarrollo de un cuadro de LES.

562 10:00 ARTERITIS DE TAKAYASU: TAN DIFÍCIL COMO PARECE

Cristina Armero Bujaldón, María Cabiró Echeverría, Lucía Lacruz Pérez, María Dolores Rodrigo Jiménez, Diego de Sotto Esteban, Juan Carlos de Carlos Vicente
Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca (Baleares).

Introducción: La arteritis de Takayasu es una vasculitis de grandes vasos. En la infancia es la tercera más frecuente, tras la púrpura de Schönlein Henoch y la enfermedad de Kawasaki. La media de tiempo hasta el diagnóstico es 19 meses, mayor que la observada en adultos. Su forma de presentación más frecuente es HTA, cardiomegalia, VSG elevada y fiebre (40%). La mortalidad se sitúa en un 33%.

Caso clínico: Niña de 4 años remitida a Cardiología Infantil tras detectarse cardiomegalia en una Rx de tórax por infección respiratoria. Los padres refieren fatiga al caminar de dos semanas de evolución. Antecedentes personales: asma alérgico; dolor intermitente de miembros inferiores de 9 meses de evolución (fue estudiado, incluso se realizó gammagrafía ósea, sin objetivar patología), con exantema evanescente sobre zonas articulares intermitente. Se objetivan cifras de TA en extremidades superio-

res de 160/95 mmHg sin pulsos palpables ni tensiones en miembros inferiores. En la ecocardiografía se aprecian signos de disfunción ventricular, sin evidenciarse coartación aórtica, mientras que en la eco-doppler abdominal se pierde la señal de la aorta. Ingresa en UCIP para control de la HTA severa y de la disfunción ventricular, precisando hidralazina, furosemida, captopril y digoxina. La analítica general muestra una VSG de 86 mm/h y se realiza una angio-TAC abdominal, que muestra una estenosis severa de la aorta abdominal tras la salida de las arterias renales, que progresa hasta ocluirse por encima de la bifurcación iliaca, así como estenosis muy severa de la arteria renal derecha, estenosis de la mesentérica superior e hipertrofia del ventrículo izquierdo. Los hallazgos son compatibles con una arteritis de Takayasu y se inicia tratamiento con metilprednisolona a dosis altas y micofenolato mofetil oral, consiguiendo frenar los marcadores de inflamación en pocos días.

Conclusión: Describimos un caso de inicio precoz y severo de arteritis de Takayasu, que pone de manifiesto la dificultad en el diagnóstico (los síntomas sugieren evolución prolongada) y la mayor gravedad y diferente presentación en la forma infantil respecto a la del adulto. Destacando la importancia de la implantación de los nuevos criterios reumatológicos infantiles que facilitarían un diagnóstico más precoz.

563 10:10 SÍNDROME DE HIPERIGD: ANÁLISIS GENO Y FENOTÍPICO DE TRES FAMILIAS ESPAÑOLAS

Ana Marco Puche, Inmaculada Calvo Penadés, Berta López Montesinos, Juan Ignacio Arostegui Gorospe, Jordi Yagüe

Unidad de Reumatología Pediátrica del Hospital Universitario La Fe, Valencia y Servicio de Inmunología Clínica del Hospital Clínic i Provincial, Barcelona.

Introducción: El síndrome de Hiperinmunoglobulinemia D (HIDS) es un síndrome hereditario de fiebre periódica autosómico recesivo y caracterizado por episodios febriles recurrentes cada 4-8 semanas acompañados de una intensa reacción inflamatoria con linfadenopatías, dolor abdominal, dolor articular, hepatoesplenomegalia y signos cutáneos. Mutaciones en el gen que codifica la enzima mevalonato kinasa, se han demostrado como responsables de esta patología.

Objetivo: Describir los hallazgos clínicos y genéticos de tres familias con diagnóstico de HIDS y análisis mutacional confirmado.

Métodos: Análisis retrospectivo de los pacientes junto su árbol genealógico. El análisis mutacional fue realizado por el servicio de inmunología clínica del hospital Clínic de Barcelona.

Resultados: Clínicamente los 5 casos índices de las tres familias presentaron la sintomatología típica descrita en la literatura. Cabe destacar la aparición de un quilotorax en una de las pacientes, durante el periodo sin diagnosticar, que se resolvió tras descartar amiloidosis (biopsia grasa abdominal y mucosa rectal) e iniciar tratamiento. En cuanto al análisis mutacional, en 4 de ellos se detectaron las mutaciones I268T y V377I y en 1 paciente únicamente la I268T. En las tres familias, los padres de los casos índices se demostraron portadores heterocigotos de una de las dos mutaciones encontradas.

Como tratamiento, dos de los casos han presentado corticodependencia con necesidad de tratamiento biológico. Uno de ellos inició etanercept y ante su inefectividad se encuentra con ana-

kinra. En resumen: esteroides (4), etanercept (1), anakinra (2), sin tratamiento (1).

Conclusión: Dada la inefectividad de distintos fármacos el tratamiento ha variado a lo largo de los últimos años. Los últimos estudios confirman anakinra como el tratamiento de elección en los casos refractarios. Destacar la amiloidosis como complicación potencial con 3 casos descritos en la literatura. El registro INFEVERS es imprescindible para aunar conocimientos sobre este tipo de enfermedades poco prevalentes.

564

10:20

ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN NUESTRO MEDIO: ESTUDIO DESCRIPTIVO

Sandra Pisa Gatell, Ana M. Reguillo Lacruz, Patricia Gallardo Ordóñez, José Manuel Martín Arenós

Servicio de Pediatría del Hospital General, Castellón.

Objetivo: Estudio descriptivo de la enfermedad de Kawasaki en nuestro medio durante un periodo de 6 años y 5 meses.

Material y métodos: Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de enfermedad de Kawasaki en nuestro servicio entre Mayo del 2001 y Septiembre del 2007. Se analizaron aspectos epidemiológicos (edad, sexo, época del año), clínicos (síntomas típicos), analíticos (hemograma y reactantes de fase aguda, sedimento urinario, cultivos y serología), terapéuticos (respuesta al tratamiento y complicaciones de éste) y evolutivos (tiempo de evolución y complicaciones cardíacas).

Resultados: 14 pacientes se diagnosticaron de enfermedad de Kawasaki en el periodo de estudio. Se observó un predominio estacional en invierno (43%) y primavera (36%). La edad más frecuente de presentación fueron 2 y 3 años, con 79% de casos < 5 años. Relación Varón-Hembra: = 8: 6. El 57% presentaron los 6 criterios clínicos diagnósticos. La fiebre estuvo presente en el 100%, siendo > 7 días de duración en el 64% en el momento del diagnóstico y > 39°C en un 93%. Fiebre, conjuntivitis, exantema polimorfo y cambios en boca y labios fueron los síntomas más frecuentes. La leucocitosis > 20.000/ μ l fue infrecuente. El 71% presentó trombocitosis > 500.000, el 79% aumento de PCR y el 83% de VSG. La serología fue positiva en 4 casos (Parvovirus B19, Mycoplasma Pneumoniae, VEB). Todos fueron tratados con inmunoglobulina iv (IGIV), quedando apiréticos el 79% en 48h y el 93% en 72h. 2 pacientes presentaron complicaciones por tratamiento (cefalea y síndrome febril postransfusional). El estudio cardiológico evidenció un caso de insuficiencia mitral precoz actualmente en regresión, y un caso de aneurisma coronario, correspondiente al caso con fiebre más prolongada, con resolución espontánea en 4 meses.

Conclusiones: En el periodo de estudio calculamos en nuestra zona una media de 2,2 casos diagnosticados de enfermedad de Kawasaki por año, con un pico de incidencia en 2006. La media de días de fiebre al diagnóstico fue de 8,3 (rango 3 a 32). Cabe destacar la importancia de un diagnóstico y tratamiento precoz para minimizar el riesgo de complicaciones cardiovasculares.

Sábado, 7 de junio (09:00 - 10:30)

**GASTROENTEROLOGÍA Y
HEPATOLOGÍA**

Sala 4-5 (Planta Alta)

565

09:00

**GASTROENTERITIS AGUDA Y DESHIDRATACIÓN
EN EL PERÍODO 1997-2007**

Sara López García, Amadeu Roca I Comas,
Eva Calvo Martínez, M. del Mar Peñas Boira,
Francisco Javier Herrero Espinet, Anna Ballester Martínez
Servicio de Pediatría del Hospital Comarcal Sant Jaume de Calella,
Barcelona.

Objetivos: Investigar la prevalencia de Deshidratación (DH) en las Gastroenteritis agudas (GEA). Estudiar sus principales características clínicas y etiológicas.

Métodos: *Estudio retrospectivo:* Se revisan todas las historias de los pacientes ingresados en un Hospital Comarcal en el período 1997-2007 con diagnóstico al alta de GEA. Las variables estudiadas son: edad, sexo, agente etiológico, presencia de DH, características de la DH, días de hospitalización. *Estudio estadístico:* programa G-Stad-2 (estadística descriptiva y análisis con χ^2 , Correlación de Pearson y ANOVA).

Resultados: Se incluyen 508 casos, 57,7% varones y 42,3% niñas (p: 0,0005). La edad media es 2,6 años (DS \pm 2,6) para ambos sexos. La duración media de la hospitalización es 3,2 días (DS \pm 2,1). Correlación entre edad y tiempo de hospitalización r: -0,11 (p: 0,011). *Los síntomas predominantes son:* Diarrea 87%, Vómitos 72%, Fiebre 52%, Abdominalgia 6%. De los 508 pacientes el 30,7% (IC 95%: 34,9-26,8) presentan DH, con una edad media de 2,8 años (DS \pm 2,54). Dicha deshidratación se clasifica como leve o moderada en 97,4%. La hospitalización media en los pacientes con DH es 3,4 días frente a 3 en los no deshidratados (p: 0,10). *Estudios microbiológicos:* Rotavirus se identifica en 34,4%, edad media de los pacientes 1,6 años frente a 2,4 años en los Rotavirus negativos (p: 0,0024). Se aísla Rotavirus en 38% de DH frente al 33% en no DH (p: 0,39). El coprocultivo es positivo en un 34,6%. Se aísla *Salmonella spp.* en 27% y *Campylobacter* en 8,6% de los coprocultivos practicados. Los pacientes con coprocultivo positivo son mayores que aquellos con coprocultivo negativo: 3 años frente a 1,9 años (p: 0,0002). Se identifican coprocultivos positivos en 35% de DH y 34% de los no DH (p: 0,87)

Conclusiones: La prevalencia de Deshidratación entre los pacientes que ingresan por Gastroenteritis aguda es 30,7%. La prevalencia de deshidratación grave es del 2,6%. Los pacientes con DH no presentan tasas de positividad del Coprocultivo o Rota-

virus significativamente superiores al resto de pacientes ingresados por GEA. Una conclusión remarcable es que el número de niños que ingresan por GEA es significativamente superior al de las niñas.

566

09:07

**ACALASIA: REVISIÓN DE CASOS
DE NUESTRO SERVICIO**

Mar Junco Piñero, Andrés Bodas Pinedo,
Tania de Miguel Serrano, Farah Sofía Abuabara Eljadue,
Christian Garriga Braun, Carlos Maluenda Carrillo
Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

La acalasia esofágica es una enfermedad poco frecuente en Pediatría. La sintomatología más frecuente consiste en disfagia, regurgitación de alimentos no digeridos y pérdida de peso, pero también puede aparecer sintomatología respiratoria.

Presentamos una revisión de casos de acalasia que se diagnosticaron en nuestro servicio de 1984 a 2007, con un resultado de 7 casos.

El 57% de los pacientes fueron varones y la edad media al diagnóstico fue de 12 años. 6 de estos pacientes eran niños sanos sin antecedentes de interés, y uno de ellos presentaba Síndrome de Down. Ninguno de los pacientes presentaba antecedentes familiares de interés.

La disfagia fue el principal síntoma al diagnóstico, presentándose en 5 de estos pacientes, en uno de los pacientes predominaban los síntomas respiratorios (tos crónica). Además 2 pacientes presentaban vómitos, 2 pérdida de peso y otros 2 presentaban dolor retroesternal.

A todos los pacientes se les realizó radiografía de tórax (normal en el 100%), tránsito gastrointestinal (alteraciones compatibles con acalasia en 4 de los pacientes, normal en el resto) y manometría esofágica (alteraciones de la motilidad esofágica en todos los pacientes)

En cuanto al tratamiento, en 5 de los pacientes se procedió a la dilatación esofágica con balón neumático y 2 de los 7 pacientes no precisaron tratamiento ya que la sintomatología desapareció de forma espontánea.

Ninguno de los pacientes sufrió complicaciones durante la dilatación ni tras ella.

En 3 de los pacientes la sintomatología remitió tras una dilatación, y 2 de ellos precisaron varias dilataciones para controlar sus síntomas.

La acalasia esofágica es una patología poco frecuente en pediatría y para llegar a su diagnóstico es importante tener una fuerte sospecha clínica.

567

DISPEPSIA FUNCIONAL COMO CAUSA DE DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO

Trini Fragoso Arbelo, Dency Eduardo Rivas Domingo, María Elena Trujillo Toledo, Rebeca Milán Pavón, Beatriz Purón Méndez

Servicio de Gastroenterología y Nutrición del Hospital Pediátrico Universitario "Pedro Borrás Astorga", La Habana (Cuba) y Hospital Pediátrico Universitario Juan Manuel Márquez, La Habana (Cuba).

Introducción: La dispepsia funcional (DF) en la población pediátrica es pobremente caracterizada y el dolor abdominal crónico (DAC) es motivo de consulta frecuente en la infancia y adolescencia. El objetivo de nuestra investigación es describir las características clínicas y la historia natural de la DF en niños y adolescentes atendidos en nuestra consulta de gastroenterología basado en los criterios de Roma.

Método: Durante un período de 3 años a los pacientes atendidos ambulatoriamente con diagnóstico de DAC se les realizó una encuesta de los síntomas a pacientes y/o padres o tutores y el examen físico completo en la primera visita. Se indicaron complementarios que incluyeron pruebas bioquímicas y hematológicas (hemograma completo, velocidad de sedimentación, glicemia, amilasa, creatinina, ácido úrico, lipidograma, enzimas hepáticas), anticuerpo antitransglutaminasa tisular, estudios parasitológicos y bacteriológicos de heces, sangre oculta y ácidos bilares en heces, urocultivo, pruebas metabólicas en orina, electroencefalograma, estudios endoscópicos y anatomopatológicos del tractus digestivo y ecografía abdominal para descartar causas orgánicas. Los resultados se vertieron en una base de datos confeccionada al respecto y procesada por el sistema estadístico Epiinfo 6 a través de frecuencias absolutas y relativas. Resultados: Se consideraron 54 pacientes con dolor abdominal crónico como DF entre 6,5-18 años (media 12 años), 57,4% del sexo masculino. Antecedentes familiares de úlcera péptica en 13 (24%). El dolor se localizó en epigastrio en 52 (96,3%), acidez en 35 (64,8%), náuseas 19 (35,2%), vómitos 15 (27,8%) entre otros. No hubo afectación nutricional. 10 (18,5%) presentaron signos de SII; 12 (22,2%) Giardias en heces y 9 (16,6%) infección por *Helicobacter pylori* por el método de ureasa. El tiempo de evolución osciló entre 3 meses y más de 3 años, predominando el 37% en el grupo de 3 meses seguido con el 20,4% en el de más de un año.

Conclusiones: Consideramos que la DF es frecuente como causa de DAC funcional y que el interrogatorio basado en los criterios de Roma es útil para su diagnóstico. La mayoría de los pacientes con DF en la infancia tienen una evolución satisfactoria y deben ser manejados en la Atención Primaria.

09:14

teopenia. Los objetivos son establecer la prevalencia de osteopenia en celíacos que siguen dieta sin gluten y valorar la necesidad y el beneficio de tratamiento médico adicional a la dieta exenta de gluten.

Métodos: Se han revisado 162 pacientes diagnosticados de EC seguidos en una consulta de Gastroenterología infantil con al menos un análisis densitométrico por ultrasonidos. Se han analizado 453 densitometrías óseas por ultrasonidos realizadas entre Octubre de 1997 y Mayo del 2007 y 3 densitometrías por doble fuente de rayos x (DEXA).

Resultados: El 16,6% del total de los pacientes incluidos en el estudio han presentado en alguna ocasión análisis densitométrico por ultrasonidos por debajo de la normalidad, frente al 44% de osteopenia entre los pacientes que cometen transgresiones dietéticas reconocidas. El 5,5% del total de los pacientes estudiados han precisado primer escalón de tratamiento médico que consiste en medidas higiénico-dietética (ejercicio físico de carga y medio litro de leche diario). Un 1,2% de los celíacos estudiados han requerido segundo escalón de tratamiento médico que consiste en suplementos orales de calcio. Se ha observado que todos los pacientes que han recibido tratamiento han experimentado mejoría de los parámetros densitométricos. La edad media de retirada del gluten en celíacos con algún dato de osteopenia es de 4,4 años, frente a los 2,7 años en pacientes con densidad mineral ósea normal. Se han analizado 3 DEXA en 3 pacientes con osteopenia por ultrasonidos, confirmando disminución de densidad mineral ósea en uno de ellos.

Conclusiones: Los celíacos que cometen transgresiones dietéticas tienen más probabilidad de presentar osteopenia. La retirada tardía del gluten de la dieta se asocia a mayor prevalencia de osteopenia. Una dieta rigurosamente exenta de gluten establecida precozmente se asocia a un menor riesgo de osteopenia en celíacos. Medidas higiénico-dietéticas y suplementos de calcio han demostrado ser eficaces.

568

DENSITOMETRÍA MINERAL ÓSEA POR ULTRASONIDOS EN CELÍACOS: UTILIDAD PRÁCTICA

María del Pilar Jiménez Saucedo, Felipe Rubio Rodríguez, Eva Martínez-Ojinaga Nodal, Nieves Romero-Hombrebueno Domínguez, Francisco Climent Alcalá, Isabel Polanco Allué

Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica del Hospital Universitario La Paz, Madrid y Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma, Madrid.

Antecedentes y objetivos: La enfermedad celíaca (EC) se asocia a alteraciones óseas como osteomalacia, raquitismo y os-

09:21

569

APLICACIÓN DEL TEST MODIFICADO DEL CANADIAN PEDIATRIC CELIAC HEALTH SURVEY PARA EVALUAR LA CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS CON ENFERMEDAD CELÍACA

Ángel Varela Iglesias, Rosa María Romarís Barca, Elvira León Muiños, Alba Corrales Santos, Maravillas Santos Tapias, M. Rosaura Leis Trabazo, Olimpia Fontela, Alfonso Solar Boga, Rafael Tojo Sierra, Ramón Fernández Prieto

Hospital Arquitecto Marcide-Profesor Novoa Santos, Ferrol (A Coruña), Asociación de Celíacos, Ferrol (A Coruña) y Universidad de Santiago de Compostela, A Coruña.

Antecedentes: Mejorar la calidad de vida y el bienestar en niños con patología crónica debe ser un objetivo principal en su tratamiento y seguimiento. El objetivo de este estudio es evaluar los principales factores que condicionan la calidad de vida de los niños con enfermedad celíaca, con el fin de poder establecer estrategias de intervención.

Métodos: Se ha realizado adaptación cultural de un cuestionario específico de calidad de vida en niños con enfermedad celíaca, el Canadian pediatric celiac health survey (CPCHS), y se llevado a cabo en 18 niños con enfermedad celíaca, seguidos

09:28

en consultas de gastroenterología pediátrica de nuestra área sanitaria. La edad media es de 6 a y 9 m [3 a y 4 m-14 a y 10 m] y la proporción de sexos de 9 m/9 h.

Resultados: La forma de presentación de la enfermedad celíaca más frecuente en nuestros pacientes es la clásica o digestiva (72%), con una demora media entre el debut y el diagnóstico de 5,6 meses [1-12 m]. El 83% habían visitado más de un médico antes de ser diagnosticados. A más de la mitad les resulta difícil o muy difícil seguir una dieta exenta de gluten, y aunque el 100% afirman realizarla correctamente, solo el 22% reconocen percibir clínica cuando realizan una transgresión, siendo la más frecuente las náuseas y los vómitos.

Las fuentes de información más valoradas son el médico especialista y la asociación de celíacos local (ambas > 60% satisfacción). La mayor limitación en la vida diaria es encontrar alimentos sin gluten en los desplazamientos (78%), mientras que las mayores fuentes de frustración eran no poder comer lo que otros niños (61%) y la incompreensión por sus profesores y amigos (56%). La reivindicación más frecuente es un mejor etiquetado de los alimentos sin gluten (72%) y medios para un diagnóstico más precoz de la enfermedad celíaca (44%).

Conclusiones: El CPOCHS adaptado es una herramienta útil para evaluar la calidad de vida de nuestros pacientes y detectar aquellos factores que son percibidos como más limitantes, de cara a poder actuar sobre ellos tanto en su atención sanitaria como en campañas de concienciación social.

570

SÍNDROMES PIERDE-SAL EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

Nagore Martínez Ezquerro, Itziar de la Fuente Díaz, Cristina Uriá Avellanal, Pablo Oliver Goicolea, Mirene Beriain Rodríguez, Leire Dopazo Fernández, Esther Álvarez Bascones, Mikel Santiago Burrutxaga, Carlos Vázquez Cordero, Amaia Sojo Aguirre

Servicio de Pediatría del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Introducción: Es conocido que los pacientes con Fibrosis Quística (FQ) pueden presentar episodios agudos de hipoelectrolitemia con deshidratación hipotónica debidos a excesivas pérdidas por sudor. Los cuadros de alteración electrolítica y alcalosis metabólica aparecen más frecuentemente de manera crónica y pueden ser la forma de presentación de la enfermedad.

Objetivo y metodología: Con el objetivo de conocer las características de los pacientes con FQ que han presentado uno ó varios de estos episodios se diseñó un estudio retrospectivo en un grupo de 29, analizando aspectos como el estado clínico (respiratorio y digestivo-nutricional), genotipo y forma de presentación del cuadro.

Resultados: El episodio de hipoelectrolitemia y/o alcalosis hipoclorémica, fue la forma de presentación de la enfermedad en 17 pacientes (58,6%), lo que supone aproximadamente un 10% del total de los pacientes con FQ de nuestra Unidad, cursando sobre todo de manera crónica con cuadro de inapetencia, vómitos, decaimiento e hipoactividad y falta de ganancia ponderal. En el resto, más frecuentemente el cuadro aparece de forma aguda en enfermos ya diagnosticados en el curso de situaciones en las que se produce un aumen-

to de temperatura y deshidratación hipotónica por exceso de pérdidas (golpes de calor e infecciones graves), aunque también se dan casos de evolución crónica. De los 29 pacientes, el 55% son mujeres. La edad media de presentación fue de 6 meses ó menor en 48% y menor del año en 76%. La natre-mia media fue de 128 mEq/l, cloremia de 74 mEq/l y pH de 7,55. La afectación respiratoria es leve en la mayoría de los casos. El 76% son insuficientes pancreáticos y el 58,6% presenta compromiso nutricional con % Peso/Talla < 90%. En cuanto al genotipo, 16 pacientes (55,2%) son heterocigotos para la mutación F508del y 8 (27,6%) son homocigotos para la misma mutación.

Conclusiones: Las alteraciones hidroelectrolíticas y del equilibrio ácido-base, hechos observados en la FQ, pueden aparecer como complicación de forma aguda por las grandes pérdidas de sudor fundamentalmente, aunque en nuestro medio con mucha mayor frecuencia aparecen como forma de presentación de la enfermedad que cursa de manera mas solapada, no existiendo una relación fenotipo/genotipo clara.

571

HEPATITIS AUTOINMUNE EN PACIENTES NO TRASPLANTADOS

Carmen Montes Mendoza, Inmaculada Raya Pérez, Francisco Sánchez Ruiz, Rafael González de Caldas Marchal, Marina Calvo Fernández, David García Aldana, María Dolores Ordoñez Díaz

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

Introducción: La hepatitis autoinmune (HAI) es una entidad de origen desconocido. Sin tratamiento va a provocar una destrucción progresiva del hígado, cirrosis e insuficiencia hepática, conllevando a una elevada mortalidad. Predomina en el sexo femenino y es infrecuente en menores de dos años. Existen dos tipos de HAI según los autoanticuerpos determinados; la negatividad de los mismos no descarta el diagnóstico, pero su positividad es de gran utilidad en la orientación terapéutica.

Estudio: Hemos revisado una serie de siete casos en nuestro servicio, cinco niñas y dos niños. Tres pacientes fueron menores de cinco años y solamente uno era menor de dos años. Destaca un paciente en el cual los autoanticuerpos eran negativos. La forma de presentación clínica fue, en la mayoría de los casos, un hallazgo casual dentro del estudio por hipertransaminasemia crónica. En todos se realizó biopsia hepática con hallazgos compatibles con hepatitis crónica. El tratamiento de elección inicial en cinco niños fue la asociación de azatioprina y corticoides, de los cuales dos evolucionaron favorablemente, otros dos precisaron asociar otros inmunosupresores y el último desarrolló hipertensión portal entrando en lista de trasplante hepático. Los dos pacientes en los cuales se inició tratamiento con corticoides en monoterapia, precisaron añadir finalmente azatioprina.

Comentarios: En todo paciente con afectación hepática insidiosa o bien asintomática con una hipertransaminasemia injustificada, se debe sospechar una HAI. La combinación de azatioprina y corticoides es la terapia más efectiva, permitiendo la normalización de la función hepática en la mayoría de los pacientes.

09:42

09:35

572 **09:49** SÍNTOMAS GASTROINTESTINALES MÁS PREVALENTES EN UNA CONSULTA ESPECIALIZADA DE GASTROENTEROLOGÍA PEDIÁTRICA

María Terrasa Nebot, Elena Balmaseda Serrano, Carolina Gutiérrez Junquera, M^a Socorro Hoyos Vázquez, María Elena Cabezas Tapia, María Mayordomo Almendros
Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario, Albacete.

Conocer el perfil de los pacientes que acuden a una consulta especializada permite prever las necesidades para realizar una mejor asistencia y es útil para crear protocolos de actuación conjunta entre atención primaria y especializada. Se realiza una revisión de los motivos de la primera visita a la Consulta Externa de Gastroenterología Pediátrica del Hospital desde Febrero de 2007 a Enero de 2008. Se obtiene una serie de 443 casos con una media de edad de 4 años y 4 meses (rango: 11 días a 15 años y 11 meses), siendo el 50% varones (222) y el 50% mujeres (221). Por grupos de edad: 0-2 años 44%, 2-6 años 23%, 6-10 años 20%, 10-14 años 13%. El 66% (301) eran remitidos desde Atención Primaria, del Hospital el 26% (106), de Urgencias el 6% (26) y de otros hospitales el 2% (9). Los principales motivos de consulta son:

Motivo de consulta	Número total	Porcentaje
Fallo medro	70	18%
dolor abdominal	64	16%
Vómitos crónicos	52	13%
Sospecha reacción adversa PLV	40	10%
Estreñimiento	37	9%
Diarrea crónica	30	8%
Rectorragia	22	6%
Otros	21	5%
Epigastralgia	17	4%
Regurgitaciones	15	4%

Conclusiones: El grupo de edad que más consulta es el comprendido entre los 0 y los 2 años (44%). La procedencia más frecuente es desde atención primaria, siendo las dos terceras partes de las consultas. Los síntomas más frecuentes por los que se consulta son el dolor abdominal, el fallo de medro y los vómitos crónicos, siendo un 47% de las consultas totales. La realización de protocolos de actuación conjunta entre atención primaria y especializada en estas patologías permitirá atender casi la mitad de los motivos de consulta gastrointestinales.

573 **09:56** EPIDEMIOLOGÍA DE LA GASTROENTERITIS AGUDA EN NUESTRO SERVICIO DE PEDIATRÍA

María Concepción Surrillas Murillo, María José López Rodríguez, Martín Valverde Merino, Alicia Sánchez Fauquier, Ana Rodríguez González, Patricia Barros García, Amparo López Lafuente, José Manuel Casas Gil, Yolanda Castaño Muñoz

Servicio de Pediatría y Servicio de Admisión y Documentación Clínica del Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres y Sección de Gastroenteritis Virales del Instituto de Salud Carlos III, Madrid.

Introducción: La gastroenteritis aguda (GEA) es una de las enfermedades infecciosas más frecuentes y de mayor demanda de atención sanitaria en pediatría.

Objetivo: Estudiar la incidencia y características de la GEA en nuestro servicio de pediatría e identificar los genotipos G de los rotavirus detectados.

Métodos: Analizamos todas las GEA diagnosticadas en niños de 0 a 14 años hospitalizados en el año 2006. Se obtienen datos a partir del Conjunto Mínimo Básico de Datos al alta hospitalaria con código 558.9 de la Clasificación Internacional de Enfermedades, 9^a Revisión, Modificación Clínica (CIE-9-MC) y de las historias clínicas: sexo, edad, estancia, coprocultivo, grado de deshidratación, detección antigénica de rotavirus y adenovirus mediante inmunocromatografía y tipificación de genotipos G de rotavirus por técnica de transcripción inversa-PCR.

Resultados: Se recogieron un total de 307 episodios de GEA que correspondían al 22% de los ingresos en el 2006. Varones 60,6%. Edad media 2,4 años (\pm 2,2 DE). Pico estacional en invierno (34%). Estancia media: 3 días (\pm 1,4 DE). Se realizaron coprocultivos al 60,5% de los episodios y en 117 casos (63%) el resultado fue negativo. En pacientes menores de 2 años 31,8% rotavirus; entre 2 y 5 años 20,8% rotavirus; mayores de 5 años 7,7% rotavirus y 11,5% campylobacter. Genotipo G9 de rotavirus 50,1%, G3 35,4%. Hubo deshidratación en el 52% de los pacientes menores de 2 años.

Conclusiones: Nuestra incidencia de hospitalización por GEA se aproxima a la publicada en otros estudios. El rotavirus es el agente etiológico más frecuente en niños menores de 5 años y los genotipos G9 y G3 se muestran como tipos emergentes.

574 **10:03** ESTUDIO FAMILIAR EN LA ENFERMEDAD CELÍACA

Eva Calvo Martínez, Amadeu Roca I Comas, Sara López García, M. del Mar Peñas Boira, José Sánchez Jiménez, Anna Ballester Martínez

Servicio de Pediatría del Hospital Comarcal Sant Jaume de Calella, Barcelona.

Objetivo: Investigar la presencia de Enfermedad Celíaca entre los familiares de primer grado de pacientes Celíacos.

Métodos: Se estudia prospectivamente una cohorte de 160 familiares de primer grado de 56 pacientes celíacos controlados en la consulta de un hospital comarcal. Dichos familiares no han consultado previamente por sintomatología sugestiva de Enfermedad Celíaca. Se incluyen 52 madres, 47 padres y 61 hermanos. En todos ellos se determina Ig A y los marcadores serológicos (Ac-antiTransglutaminasa Ig A o Ac-antiEndimiso Ig G en caso de déficit de Ig A). También se determina el haplotipo HLA DQ2. En aquellos familiares en los que se detectan Anticuerpos positivos se confirma el diagnóstico de Celiaquía mediante Biopsia Intestinal. Estudio estadístico mediante el programa G-Stat 2 (estadística descriptiva, análisis con tests no paramétricos)

Resultados: HLA DQ2 se identifica en el 98,2% de pacientes celíacos y en 67,5% de familiares ($p < 0,0001$). Distribución HLA DQ2 positivo entre familiares: Madres 75%, hermanos 69%, padres 53%. Las diferentes frecuencias de HLA DQ2 entre los familiares no son significativas. Los marcadores serológicos se determinan en 154 familiares. Son positivos en 7 madres, 5 hermanos y 2 padres. Se confirma el diagnóstico de Celiaquía mediante biopsia en 12 familiares, por lo que la prevalencia de celiaquía entre los familiares estudiados es del 7,8% (IC 95%: 4,1-13,2%). La distribución de estos familiares diagnosticados de celiaquía es: 6 madres (11,8% de madres) -en una madre la biopsia no fue diagnóstica-, en los 5 hermanos

(8,8% de hermanos) y en 1 padre (2,1% de padres) -un padre se perdió de seguimiento-. Las diferencias entre las frecuencias de celiaquía entre padres, madres y hermanos no son significativas.

Conclusiones: La prevalencia de Celiaquía entre los familiares de primer grado de pacientes celíacos es de 7,8%. Entre los familiares de primer grado de enfermos celíacos se observa una mayor prevalencia de Celiaquía entre madres y hermanos comparados con los padres, aunque no es estadísticamente significativa. El haplotipo HLA DQ2 se identifica en el 67,5% de los familiares.

575

ESTUDIO PROSPECTIVO PARA EVALUAR LA SEGURIDAD Y TOLERANCIA DE LOS ENEMAS DE FOSFATO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Vicente Varea Calderón, Marta Cecilia Gómez Chiari, Isabel Casas Gallego

Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: Los enemas de fosfato (EF) están indicados en la preparación antes de cirugía, pruebas diagnósticas y para el tto de la impactación fecal; este estudio tiene como objetivo ampliar la información disponible sobre seguridad y tolerancia de los EF en las condiciones habituales de uso.

Métodos: EECC fase IV, unicéntrico, prospectivo, abierto, no aleatorizado, de una rama de tratamiento, para evaluar la seguridad y tolerancia clínica y analítica de la administración de EF (una dosis de 5 ml/kg hasta un máximo de 140 ml) como evacuante en niños sometidos a exploración diagnóstica o por estreñimiento.

Resultados: Se reclutaron 89 niños entre 2 y 15 años (mediana = 3) con Dx de estreñimiento e indicación de EF para desimpactación fecal. El tiempo medio desde la administración del enema hasta su evacuación (tiempo de retención = TR) fue de 10,28 minutos (min) (SD 6,12 min), con un mínimo de 2 min y un máximo de 30 min. No se modificaron significativamente los valores de temperatura, TA y FC y el TR del enema no se correlacionó con diferencias en las constantes vitales. Aunque sin ser clínicamente significativo, tras administrarse el enema los valores de fósforo estaban por encima del valor normal del laboratorio en 39 pacientes y los valores de calcio estaban por debajo del valor predefinido en un solo paciente. (Paciente 54: 8,6 mg/dl (2,15 mmol/L) (hipocalcemia < 8,8 mg/dl (2,2 mmol/L), (Test de McNemar: P = 1). Tras administrarse el enema los valores de Na⁺ estaban bajo la normalidad (< 136 mEq/L) en un paciente y por encima (> 145 mEq/L) en un solo caso y los valores de K⁺ estaban por debajo de la normalidad en 13 pacientes (< 3,8 mEq/L) y por encima (> 5,2 mEq/L) en 2 casos.

Conclusiones: Los EF como preparación rectal previa a exploraciones rectoanales o por estreñimiento son bien tolerados en pacientes pediátricos a las dosis administradas y aunque pueden producirse incrementos en los niveles plasmáticos de fósforo estos no se asociaron a hipocalcemia aun cuando el TR medio fue mayor que el recomendado. Las variaciones electrolíticas no son clínicamente relevantes a las dosis administradas, y no se evidenciaron efectos indeseables durante o después de su administración en la mayoría de pacientes.

576

INFECCIÓN POR HELICOBACTER PYLORI EN NIÑOS DISPÉPTICOS

Dency Eduardo Rivas Domingo, María Elena Trujillo Toledo, Trini Frago Arbelo, Mercedes Cardenas

Servicio de Gastroenterología y Nutrición del Hospital Pediátrico Universitario "Pedro Borrás Astorga", La Habana (Cuba) y Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Pediátrico Universitario Juan Manuel Márquez, La Habana (Cuba).

Introducción: Es bien clara la relación causal existente entre la infección por *Helicobacter pylori* (*H. pylori*) y la gastritis crónica, la úlcera duodenal y el cáncer gástrico; no ocurre lo mismo con la dispepsia funcional donde no ha sido demostrada y es más bien especulativa.

Objetivo: Identificar la relación del *H. pylori* con la dispepsia así como su prevalencia en estos pacientes y evaluar los diagnósticos endoscópicos más frecuentes relacionados con esta infección.

Método: Se incluyó en el estudio a 106 pacientes (55 masculinos y 51 femeninos) entre 5 y 19 años (media 13,5 años) atendidos en la consulta de gastroenterología con síntomas dispépticos, a todos se les realizó panendoscopia previo consentimiento informado y se tomaron dos muestras en antro, una para la prueba de ureasa rápida y la otra para el estudio histopatológico (coloración de Hematoxilina-eosina y de Giemsa), se determinó la presencia de *H. pylori* y el grado de afectación histológica.

Resultados: Cuarenta pacientes (37,7%) tenían causas orgánicas de dispepsia y 66 (62,3%) dispepsia funcional, solo 14 pacientes con dispepsia funcional (21,2%) tenían infección por *H. pylori*, mientras que 29 (72,5%) con causas orgánicas estaban infectados, de ellos, 9 (31,0%) con úlcera duodenal, 9 (31,0%) con gastritis nodular antral, 8 (27,6%) gastritis eritematosa antral, 2 (6,9%) gastritis por reflujo biliar y 1 (3,5%) gastritis erosiva antral. De los pacientes infectados diagnosticados como dispepsia funcional 8 (57,1%) tuvieron gastritis eritematosa antral como diagnóstico endoscópico y 6 (42,9%) panendoscopia normal, el estudio histológico de la mucosa gástrica en estos 14 pacientes fue normal. El 43,2% del total de los pacientes tenían la infección por esta bacteria y la frecuencia aumentó según la edad siendo mayor en el grupo de 15-19 años. El 100% de las gastritis nodular antral y úlceras duodenales diagnosticadas tenían infección por *H. pylori*, tuvimos un paciente con úlcera gástrica como causa de dispepsia orgánica que no estaba infectado.

Conclusiones: Encontramos una alta prevalencia de esta bacteria en el grupo de pacientes estudiados y mayor aún en los que se demostró causa orgánica. Sigue siendo incierta la relación del *H. pylori* con la dispepsia funcional. La gastritis nodular antral y la úlcera duodenal se asocian fuertemente a la infección por *H. pylori*.

577

GENOTIPOS DEL VIRUS DE LA HEPATITIS B EN NIÑOS Y JÓVENES: ¿HAY DIFERENCIAS EVOLUTIVAS?

Ana González de Zarate Lorente, M. Loreto Hierro Llanillo, Rosa Batista Ferreira, Gema Muñoz Bartolo, María del Carmen Camarena Grande, Ángela de la Vega Bueno, Esteban Frauca Remacha, Silvia García-Bujalance, M. Carmen Díaz Fernández, Paloma Jara Vega

Servicio de Hepatología y Trasplante del Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

Introducción: El estudio de los genotipos del VHB es relevante desde el punto de vista epidemiológico y por su posible

10:17

10:10

10:24

relación con ciertos aspectos evolutivos y terapéuticos de la infección.

Objetivo: Estudio del genotipo VHB en pacientes con infección crónica iniciada en la edad pediátrica.

Métodos: En 68 casos de infección crónica se realizó estudio de genotipo VHB (TRUGENE HBV). En el momento del estudio el 39,7% presentaba HBeAg+. Se estudiaron posibles diferencias evolutivas dependientes del genotipo: seroconversión antiHBe, prevalencia de disfunción hepática y $\text{DNA} \geq 10^5$ copias/ml tras la seroconversión.

Resultados: 1) En niños de origen español (61,7% del total) el genotipo fue A en 50%, D en 42,8% y F en 7% y los niños de origen extranjero (38%) tuvieron genotipos diferentes dependientes del área. 2) La probabilidad de seroconversión se-

gún edad (0, 5, 10, 15 y 20 años) en el grupo total de pacientes fue 0%, 8,9%, 30,8%, 62,9% y 88,5%. No hubo diferencias entre niños españoles y nacidos en otros países. En los genotipos predominantes la probabilidad de seroconversión según la edad fue para genotipo A (n = 25) 12%, 33%, 60,8%, 85,3% y para D (n = 29) 15%, 40,3%, 79,1%, 89,5% (ns). 3) Después de la seroconversión en los 2 últimos años de observación de 41 pacientes comparando genotipo A y D, la frecuencia de ALT elevada fue 10% y 23,5% respectivamente (ns) y de carga viral alta ($\text{DNA} \leq 10^5$) de 35% para genotipo A y 17,6% para D (ns).

Conclusiones: Genotipos diferentes a los característicos del territorio predominan en niños pequeños. No se observaron diferencias significativas entre genotipos A y D.

Sábado, 7 de junio (10:45 - 12:15)

NEUROLOGÍA

Sala 13-14 (Planta Alta)

590

10:45

FACTORES DE RIESGO DE EPISODIO APARENTEMENTE LETAL: ¿SE ASOCIAN CON LA RECURRENCIA?

Rosario López López, Andrea Mora Capín, Lucía Márquez de la Plata Alonso, Estibaliz Barredo Valderrama, Nelia Navarro Patiño, Maite Echeverría Fernández, Verónica Cruzado Nuevo, María José Solana García, Marta Crespo Medina, Rosa Rodríguez Fernández
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: En las últimas décadas el conocimiento de los factores de riesgo relacionados con el síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) y las campañas de prevención han permitido disminuir notablemente su incidencia.

Objetivos: Analizar el valor de los factores de riesgo de episodio aparentemente letal (EAL) como herramienta para predecir la recurrencia.

Material y métodos: Se diseña un estudio observacional retrospectivo, basado en la revisión de historias de niños ingresados en nuestro centro con diagnóstico de pausas de apnea en el periodo de enero a diciembre de 2007. A partir de la muestra inicial se seleccionaron aquellos pacientes dados de alta con el diagnóstico de apnea central y se dividieron en 2 subgrupos, en función de la recurrencia o no del episodio. Se analizaron, en ambos subgrupos, las variables conocidas como factores de riesgo de EAL. El análisis de los datos se realizó utilizando el programa estadístico SPSS.

Resultados: Se analizó una muestra de 52 pacientes de edades comprendidas entre 4 días y 8 meses, la mayoría entre 1-2 meses (44,2%). El 55,8% eran varones. En el 60% de los casos el episodio duró más de 20 segundos. La clínica más frecuente fue cianosis (61,4%) y cese de esfuerzo respiratorio (49,7%). El 25% de los episodios ocurrieron en relación con la toma y el 46,2% en el contexto de enfermedad aguda (26,9% catarro de vías altas). El 26,9% presentaron una apnea central durante el ingreso. Seleccionamos los 30 pacientes diagnosticados al alta de apneas centrales (57,6% de la muestra inicial). Se analizan las siguientes variables en los subgrupos de recurrencia (36,6%) y no recurrencia (63,4%): prematuridad, gemelaridad, peso al nacer, lactancia, chupete, escolarización, postura al dormir, tabaco, antecedente familiar de EAL, edad de la madre, nº de her-

manos y hallazgos patológicos en las pruebas complementarias; sin encontrar ninguna correlación estadísticamente significativa, aunque destaca una $p = 0,054$ al correlacionar los hallazgos patológicos en la polisomnografía con el riesgo de recurrencia.

Conclusiones: No podemos afirmar que los factores de riesgo de EAL sean útiles para predecir la recurrencia; aunque quizá con una muestra mayor la correlación entre la polisomnografía patológica y la recurrencia fuese estadísticamente significativa.

591

10:55

SÍNDROME DE WEST: VALORACIÓN RETROSPECTIVA DE UNA CASUÍSTICA

Laura Pérez Gay, Carmen Gómez Lado, M. Dolores Escribano Rey, Elena V. Rodrigo Sáez, Carmen Curros Novo, Jesús Eiris Puñal, Manuel Castro Gago
Servicio de Neuropediatría, Servicio de Neurofisiología Clínica y Servicio de Lactantes del Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

Antecedentes: El síndrome de West (SW) es una entidad epiléptica devastadora del lactante, cuyo pronóstico se ha relacionado con la etiología y precocidad terapéutica.

Objetivo: Determinar las características clínicas y evolutivas en nuestro centro.

Métodos: Revisión de las historias clínicas de todos los pacientes codificados con diagnóstico de SW entre los años 1.984 y 2.006.

Resultados: 43 pacientes, seguimiento medio de 7,6 años. *Relación varón/mujer:* 1,4:1. *Edad media al diagnóstico:* 6,6 meses (rango 2-15 meses), con un retraso diagnóstico-terapéutico < 1 mes en el 74,4%. Tenían antecedentes de patología perinatal el 48,8% y de convulsiones previas el 39,5%. *Clasificación:* 2 idiopáticos o primarios (4,6%), 12 criptogenéticos (27,9%) y 29 secundarios (67,4%). *Etiología de los secundarios:* patología isquémica-hemorrágica (62%), citopatías mitocondriales (13,8%), trastornos de la migración neuronal (10,3%), síndrome de Aicardi (6,9%), Williams (3,4%) y síndrome de nevus sebáceo de Jadassohn (3,4%). Los 2 pacientes idiopáticos se trataron con VGB con buena respuesta. De los criptogenéticos se observó mala respuesta terapéutica al mes de inicio del tratamiento en el 36,3% (1/5 que recibió ACTH y 2/5 VGB, 1/1 TPM). Entre los secundarios, no respondieron el 13,8% (3/10 VGB, 1/7 VPA). Los 11 pacientes secundarios que se trataron con ACTH respondieron. De los 18 pacientes que habían presentado buena respuesta al tratamiento inicial (excluyendo los idiopáticos), 16

presentaron retraso moderado o grave evolutivamente. Al final del seguimiento se observó persistencia de otros tipos de crisis en el 56% (más de 1 crisis al mes en el 39%) y de alteraciones EEG en el 84,8%. El 78% evolucionaron con retraso moderado o grave, especialmente en el grupo de citopatías mitocondriales y encefalopatía hipóxico-isquémica. Éxitos en el 4,6%.

Conclusiones: Existencia de un predominio de los casos secundarios frente a los criptogenéticos e idiopáticos. Excluyendo los casos idiopáticos, una buena respuesta terapéutica inicial no se correlaciona con mejor evolución y pese a la precocidad terapéutica el pronóstico sigue siendo malo.

592

EPILEPSIA FRONTAL IDIOPÁTICA CON CRISIS GELÁSTICAS

11:05

Raquel Buenache Espartosa, Gonzalo Mateo Martínez, Juana María Rizo Pascual, Félix Paradinas Jiménez, José Manuel Galán Sánchez, Gustavo Lorenzo Sanz

Unidad de Neurología Infantil del Servicio de Pediatría y Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Ramón y Cajal, Madrid y Universidad de Alcalá de Henares, Madrid.

Introducción: La epilepsia gelástica, se caracteriza por crisis de risa no motivada e incontrolable, desproporcionada para el contexto emocional. Generalmente se asocia con hamartomas hipotalámicos y cuando no hay lesión diencefálica suele observarse una focalidad temporal, siendo muy pocos los casos publicados de crisis gelásticas con origen en el lóbulo frontal.

Caso clínico: Varón de 16 años, sin antecedentes de interés, con desarrollo psicomotor normal y adecuado rendimiento escolar. Acudió por primera vez a nuestras consultas a la edad de 7 años por presentar ataques de risa-gemido sin motivo aparente, de 30 segundos a 1 minuto de duración, 2-3 veces/día que habían ido aumentando en frecuencia hasta llegar a tener 30 episodios en un solo día, incluso durante el sueño. El episodio era precedido de sensación de opresión occipital, que se irradiaba hacia la frente, siendo entonces cuando no podía evitar reírse y se acompañaba de rubefacción facial, sudoración y enuresis nocturna. Durante la crisis, el niño adoptaba una postura en flexión del tronco y no respondía a órdenes verbales, pasada la misma se recuperaba sin estupor postcrítico y recordaba parcialmente el episodio. La exploración física y neurológica, así como las determinaciones analíticas y las pruebas de neuroimagen (TAC craneal y RM con estudio de perfusión cerebral) fueron normales. El estudio neurofisiológico objetivó un foco de ondas lentas y agudas de gran voltaje en región frontoparietal izquierda. Se inició tratamiento con Carbamazepina (400 mg/12 h) consiguiéndose la remisión completa de las crisis. Actualmente, tras 9 años sin crisis y 18 meses sin tratamiento, el desarrollo neurocognitivo y la exploración neurológica del niño son normales, presentando un EEG: normal. Se realizó un nuevo estudio de RM cerebral, incluyendo cortes específicos para visualizar el hipotálamo, en el que no se apreciaron alteraciones, y un estudio psicométrico (WISC-R) con un CI global 135.

Conclusiones: Nuestro caso apoya otras referencias de la literatura de que la epilepsia gelástica, aunque con menor frecuencia, puede originarse en el lóbulo frontal. La buena evolución tras tratamiento con carbamazepina, similar a otros casos publicados, apoya la existencia de una forma idiopática de epilepsia frontal.

593

EPILEPSIA OCCIPITAL BENIGNA INFANTIL DE COMIENZO PRECOZ (SÍNDROME DE PANAYIOTOPOULOS) EXPERIENCIA EN NUESTRO HOSPITAL DURANTE 10 AÑOS

11:15

David González Jiménez, Raquel Blanco Lago, Carla Escribano García, Ignacio Málaga Diéguez, Francisco Villanueva Gómez

Servicio de Pediatría, Unidad de Neuropediatría y Unidad de Neurofisiología Infantil del Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias).

Antecedentes y objetivos: Analizar las características epidemiológicas, clínicas y evolutivas de la epilepsia occipital benigna infantil de comienzo precoz, para facilitar su sospecha diagnóstica.

Métodos: Se han revisado 19 historias clínicas de pacientes diagnosticados de epilepsia occipital benigna infantil de comienzo precoz, en nuestro hospital entre 1993 y 2003. Recogiendo características epidemiológicas y clínicas, exploraciones complementarias y datos evolutivos. Los criterios diagnósticos aplicados fueron los de la ILAE (Internacional League Against Epilepsy).

Resultados: La edad media al diagnóstico era de 7,2 años. La prevalencia fue similar en ambos sexos. Un 26% habían tenido crisis febriles previamente. El número medio de crisis por paciente era de 3,8, y su duración de 16 minutos. Hasta un 47% debutaron en forma de estatus. Las crisis se caracterizaban por alteración de la conciencia (79%) y vómitos (68%), hasta un 36% sólo presentaron estos síntomas. El 73% de las crisis fueron durante el sueño. En 17 casos (89%) se objetivaron paroxismos occipitales en el electroencefalograma. Todas las pruebas de neuroimagen fueron normales. El 89% recibió tratamiento, la mayoría ácido valproico. Un 42% no tuvieron recurrencias y a los 2 años, el 73% de los niños no tuvieron crisis.

Conclusiones: Un porcentaje importante de pacientes sólo presentan trastornos autonómicos y de conducta, por lo que estas crisis son confundidas con síncope, gastroenteritis, migraña, trastornos del sueño. Las crisis prolongadas, incluso llegando al estatus, son características en estos pacientes.

A pesar de que nuestra serie presenta un alto porcentaje de niños tratados, no existen diferencias en el pronóstico y la evolución respecto de otras series donde el porcentaje de niños tratados es menor.

594

SÍNDROME DE PANAYIOTOPOULOS: ¿SABEMOS IDENTIFICARLO?

11:25

Malaika Cordeiro Alcaine, Teresa del Rosal Rabes, Joaquín Arcas Martínez, Milagros Merino, Ramón Velázquez Fragua, Antonio Martínez Bermejo

Servicio de Neuropediatría y Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Antecedentes y objetivos: El Síndrome de Panayiotopoulos (SP) es un tipo de epilepsia frecuente, idiopática y benigna de la infancia. Con frecuencia se confunde con procesos no epilépticos como encefalitis aguda, síncope, migraña, vómitos cíclicos, gastroenteritis. La Liga Internacional contra la Epilepsia reconoció en 2001 esta entidad como "Epilepsia Benigna Precoz Occipital de la Infancia".

Métodos: Estudio retrospectivo de todos los pacientes diagnosticados de SP en nuestro servicio desde enero 2001 a diciembre 2007.

Resultados: Se diagnosticaron un total de 25 pacientes (17 varones y 8 mujeres), con edades comprendidas entre los 6 meses y 13 años (76% en el rango de 3 a 7 años). Las crisis se produjeron durante el sueño en el 68% de los casos. Los síntomas descritos fueron: desconexión del medio (96%), vómitos (76%), náuseas (44%), desviación tónica de la mirada (52%), hipotonía (48%), palidez (32%), sialorrea (20%), incontinencia urinaria (28%), incontinencia fecal (20%), desviación tónica de la cabeza (12%), fiebre (12%), sudoración (8%), nistagmo (8%), cianosis (4%), tos (4%), midriasis (4%), alteraciones visuales (4%) y síntomas motores (44%). Un 24% de los pacientes refirieron somnolencia y/o cefalea posteriores. En el 52% la duración de la crisis fue superior a 30 minutos, en el resto la duración media fue de 10 minutos. Presentaron un único episodio un 44% de los casos, mientras que otro 44% tuvieron 2-3 episodios. El EEG intercrítico fue normal en el 28% de los casos, mostró anomalías epileptiformes en el 60%, y una actividad delta focal en el 12%. La actividad epileptiforme estaba localizada a nivel occipital en un 44% siendo exclusivamente occipital en un 24%. El EEG normal se asoció a una menor probabilidad de recidiva y de crisis epiléptica prolongada (estatus). No se observaron diferencias entre los niños con anomalías epileptiformes occipitales y extra-occipitales. El 85% de los casos se diagnosticaron a partir de 2005.

Comentario: El SP en los últimos años, gracias a la colaboración entre los servicios de urgencia y neuropediatría, se ha identificado con una mayor frecuencia evitando así pruebas y tratamientos innecesarios. Con nuestros resultados apoyamos las últimas publicaciones que cuestionan su clasificación como una epilepsia occipital.

595

EPISODIO APARENTEMENTE LETAL: ¿SON ÚTILES LOS CURSOS DE RCP?

Andrea Mora Capín, Rosario López López, Lucía Márquez de la Plata Alonso, Sara Zarzoso Fernández, Belén Huidobro Fernández, Maite Echeverría Fernández, Javier Adrián Gutiérrez, Cristina Iglesias Fernández, María José Solana García, Rosa Rodríguez Fernández
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: Las pausas de apnea en la infancia suponen una situación de angustia para quienes han experimentado estos episodios en primera persona. En nuestro hospital se imparte un curso de RCP básica a los padres de aquellos niños diagnosticados de apneas centrales, dados de alta con monitorización domiciliaria. El curso es impartido por médicos o enfermeros, de forma individualizada, previa entrega de material gráfico para su lectura. Consiste en una clase teórico-práctica de 1 hora de duración y posteriormente una sesión de simulación con muñeco.

Objetivo: Valorar el grado de satisfacción de los padres que han recibido instrucción en RCP básica en pediatría.

Material y métodos: Se diseña un estudio observacional retrospectivo, basado en la revisión de historias de niños ingresados en nuestro centro con diagnóstico de pausas de apnea en el periodo de enero a diciembre de 2007. Fueron seleccionados aquellos pacientes dados de alta con diagnóstico de apneas cen-

trales y monitorización domiciliaria, cuyos padres habían recibido instrucción en RCP básica durante el ingreso. La recogida de datos se realizó mediante encuesta telefónica y el análisis de los mismos se llevó a cabo mediante el programa estadístico SPSS.

Resultados: Se seleccionó una muestra de 30 pacientes, excluyendo 6 por imposibilidad de contactar con las familias. La media de edad de los encuestados fue de 26 años. El 75% eran mujeres. El 16,7% habían recibido previamente algún curso de RCP. El 75% de los padres valoraron la calidad del curso con una puntuación igual o superior a 9 (en un rango entre 0-10 puntos) y el 91,7% afirmaban sentirse más seguros ante la perspectiva de un nuevo episodio. Al preguntar a los padres sobre las situaciones que les generaban mayor ansiedad, el 54,2% respondieron un nuevo episodio de apnea, mientras que sólo un 8,3% hacían referencia a las alarmas del monitor.

Conclusiones: Según nuestra experiencia, la monitorización domiciliaria no constituye un factor que incremente la angustia familiar. Los cursos de RCP son una herramienta útil para aportar a los padres mayor confianza ante la perspectiva de enfrentarse a un nuevo episodio de apnea.

596

11:45 IMPLANTES AUDITIVOS DEL TRONCO CEREBRAL: UNA SOLUCIÓN EMERGENTE PARA LAS HIPOACUSIAS NEUROSENSORIALES INFANTILES

Ainhoa Largo Iglesias, Isabel Vera Arlegui, Moira Garraus Oneca, Carlos Gimeno Vilar, Valentín Alzina de Aguilar, Manuel Manrique Rodríguez

Departamento de Pediatría y Departamento de Otorrinolaringología de la Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra).

Introducción: La hipoacusia (HA) en sus distintos grados es aceptada como una de las causas más comunes de discapacidad. Entre el 1 y 3/1.000 nacidos vivos presentan HA profunda por debajo de los 2 años de vida. Su tratamiento depende del grado de HA; las leve-moderadas se pueden tratar con audífonos y las severas mediante colocación de un implante coclear. Sin embargo hay casos en los que la lesión se produce en los nervios auditivos interrumpiendo la conexión nerviosa entre el oído y el cerebro y por tanto no es posible la colocación de un implante coclear. Por este motivo se han desarrollado los Implantes Auditivos del Tronco Cerebral (IATC), que proveen percepción del sonido a través de electrodos implantados quirúrgicamente en el núcleo coclear. Presentamos los 2 primeros casos hasta la fecha de HA neurosensorial profunda (HNP) en niños tratados mediante IATC en España.

Caso 1: Lactante de 9 meses afecta de HNP detectada en el programa de screening neonatal. Antecedentes familiares (AF) de HNP. Exploración física (EF): Apéndice preauricular izquierdo. Otoscopia y resto de exploración: normales. Exploraciones complementarias (EC): Potenciales evocados auditivos (PEATC), audiometría conductual y Otoemisiones Acústicas: confirman HNP. RMN cerebral: agenesia bilateral de nervios cocleares.

Caso 2: Niña de 8 años afecta de HNP con marcado retraso en el desarrollo del lenguaje oral. No AF de HA. EF: Normal. EC: Audiometría tonal liminar, PEATC, timpanometría, Test promontorio; confirman HNP. RMN cerebral: hipoplasia de conducto auditivo interno bilateral.

Evolución: En ambos casos se colocaron IATC en los núcleos cocleares sin presentar complicaciones postoperatorias. Ambas

11:35

muestran buena adaptación al IATC presentando progresos en audición y lenguaje desde los primeros meses post-implante.

Conclusiones: En algunos casos el IATC constituye la única posibilidad de conexión entre el mundo sonoro y el componente central de la vía auditiva. Su principal papel es disminuir los efectos de aislamiento y minusvalía provocados por la HA. Los IATC son seguros; no aumentan la morbilidad postoperatoria ni producen secuelas neurológicas anatómico- funcionales, por lo que permiten su colocación en niños de edad temprana. El manejo de niños con IATC precisa un equipo multidisciplinario (pediatría, otorrinolaringología, neurocirugía, audiología, elctrodisiología, neurología, psicopedagogía, etc.).

597

11:55

ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DE CRISIS CONVULSIVAS AFEBRILES EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Lorena Moreno Requena, Rocío Calvo Medina, David Alfageme Pérez de las Vacas, Jacinto Martínez Antón, M. Paz Delgado Marqués, M. Dolores Mora Ramírez
Sección de Neuropediatría del Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

Los estudios sobre la práctica clínica neuropediátrica en nuestro país son escasos, a pesar de su importancia para la planificación de recursos y criterios de calidad.

Objetivo: Estudiar la carga asistencial generada y las características epidemiológicas de los pacientes con convulsiones y/o epilepsia.

Método: Estudio retrospectivo y descriptivo del número de ingresos de pacientes con episodios paroxísticos durante un año en la Unidad de Neuropediatría de un hospital terciario.

Resultados: Se contabilizaron 300 ingresos (2,3 por 1.000 habitantes menores de 14 años/año). El primer motivo de ingreso fue epilepsia/convulsiones (208/300- 69%). Se evaluaron 1ª crisis o consulta (125), recidiva tras crisis única (15) y descompensación (45) o no control de crisis (23). Excluimos los neonatos que estando ingresados presentaron crisis y los episodios diagnosticados como crisis febriles. De todos ellos 16 fueron ingresados en varias ocasiones. Respecto al sexo: varones/mujeres 114/94. La edad de ingreso osciló entre 8 días a 13,67 años con una media de 4,6 años. Se registraron antecedentes personales de epilepsia en familiares de 1er grado (18) y de 2º grado (28), siendo negativos en 158. Los antecedentes personales más relacionados fueron: problemas perinatales (14), encefalopatía previa (13), retraso madurativo (12) y convulsiones febriles (12). Cuatro pacientes habían presentado convulsiones en el periodo neonatal, aunque la mayoría (95) no tenían antecedentes de interés. En 2 casos existió relación con vacunación previa. Las crisis al ingreso fueron sobre todo generalizadas (93), tónico-clónicas (43/93) y tónicas (26/93). Referían mioclonias 11 pacientes y crisis parciales 76, sobre todo parciales complejas (32). Ocho pacientes presentaron espasmos y 5 ingresaron en UCIP por estatus. El EEG se realizó en 165 casos (normal en 66). Se realizó neuroimagen en 121 casos resultando patológica en 33. Otros estudios fueron screening metabólico e infeccioso y fondo de ojo. Se diagnosticó episodios paroxísticos no epilépticos

(EPNE) en 32 pacientes. En éstos y en las crisis únicas no sintomáticas o situacionales (39) no se inició tratamiento.

Conclusiones: La sospecha de episodios paroxísticos es el motivo de ingreso más frecuente en neuropediatría, provocando una carga asistencial importante. Diagnosticar los EPNE permite no tratar inadecuadamente a estos pacientes.

598

12:05

CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICAS DE LOS EPISODIOS APARENTEMENTE LETALES EN LA LACTANCIA

Nazareth Martínón Torres, Aranzazu Castellón Gallego, Silvia Rodríguez Blanco, Consuelo Astorgano Fernández, Carmen Curros Novo, Elena V. Rodrigo Sáez, Manuel Castro Gago
Servicio de Pediatría y Servicio de Neuropediatría del Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

Objetivos: La causa subyacente en los Episodios Aparentemente Letales (EAL) no siempre está bien definida. Pretendemos evaluar las características clínico-epidemiológicas de los EAL acontecidos en nuestro centro en los últimos 7 años.

Métodos: Revisión de las historias clínicas de los niños de 1 a 24 meses ingresados en nuestro Servicio desde enero de 2000 a diciembre de 2006 por episodio brusco y transitorio de apnea, atragantamiento, cambio de coloración y/o tono muscular, siguiendo las características que definen un EAL. Se analizó: edad, sexo, prematuridad, peso al nacer, características del episodio y su relación con comida o sueño, y pruebas complementarias (analíticas, EEG, Ecocordio, pHmetría y tránsito).

Resultados: Se registraron 64 casos, con una media de 9 casos/año (4-14). La edad media de aparición fue de 3,7 meses (1-15 meses), siendo el 85% menores de 6 meses, y la relación varón/mujer: 1: 1,4. Sólo 8 de los niños (8%) eran exprematuros. El peso medio al nacimiento fue 3,060 g. (1,190-4,000). Las características definitorias más frecuentes del episodio fueron: cianosis (41%), hipotonía (37%), palidez (30%), rigidez (19%), hiperextensión cervical (19%) y rubicundez facial (16%) Otros signos fueron: sudoración, hipotonía cefálica o exclusivamente apnea. En más del 90% de los pacientes se realizó hemograma y bioquímica hemática, sin evidenciarse patología. La exploración cardiológica reveló CIA-OS pequeña-mediana en el 36% de los pacientes, y subclavia derecha anómala en 2 casos (3%). El EEG, realizado al 67% de los pacientes, fue patológico en 6 (9%). El reflujó gastroesofágico (RGE) fue el diagnóstico al alta del 75% de los pacientes, demostrado mayoritariamente por pHmetría. Cuando se compararon los pacientes con EAL y diagnóstico de RGE con los restantes, se encontró que la edad media era menor (2,9 vs 6,2 meses; $p < 0,5$) y que el episodio ocurrió en relación con la comida (88,5 vs 11,5%, $p < 0,5$); no hubo diferencia en ningún otro parámetro analizado.

Conclusiones: Los EAL constituyen una causa importante de ingreso en lactantes. La mayoría ocurren en menores de 6 meses, y son referidos como episodios súbitos y transitorios de apnea, cianosis/rubicundez, hipotonía/rigidez. El RGE es el hallazgo patológico considerado explicativo más frecuente, de forma particular en los lactantes más pequeños.

Sábado, 7 de junio (10:45 - 12:15)

INFECTOLOGÍA

Sala 4-5 (Planta Alta)

599

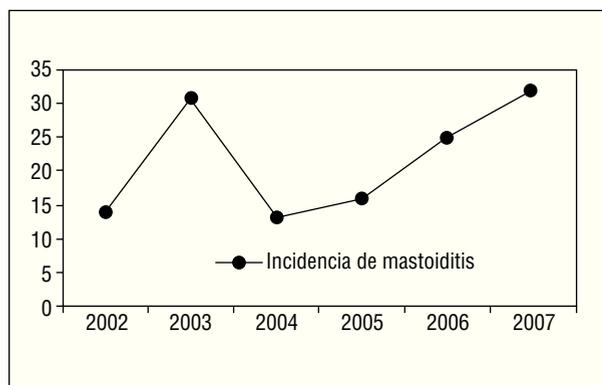
10:45

REVISIÓN DE LOS PACIENTES HOSPITALIZADOS POR MASTOIDITIS AGUDA EN LOS ÚLTIMOS 6 AÑOS. INCIDENCIA Y DATOS AL INGRESO

Ana la Puente Arevalo, Sara Cabezudo Ballesteros, María Laplaza Gonzalez, F. Javier Aracil Santos, I. García López, C. Alfonso Carrillo, Fernando Castillo, María Jesús de Miguel, Fernando Baquero Artigao, María Isabel de José Gómez
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Antecedentes y objetivos: En un estudio previo sobre los pacientes hospitalizados por mastoiditis aguda (MA) en nuestro centro, entre 1994 y 2001, se comprobó un ascenso gradual de la incidencia, alcanzando 19 casos/año en 2001. El objetivo de este estudio ha sido analizar la incidencia y características clínicas de los pacientes hospitalizados por MA en nuestro hospital, en los últimos 6 años. Estudio retrospectivo de los pacientes menores de 15 años ingresados por MA entre 2002 y 2007.

Resultados: En el periodo de 6 años se diagnosticaron 131 casos (frecuencia anual media de 22 casos/año). La distribución anual se muestra en la figura.



La incidencia máxima se presentó entre los meses de octubre y noviembre y la mínima de julio a septiembre. La mediana de edad ha sido 1,5 años. El 80% tenían menos de 3 años. Ningún caso tenía menos de 6 meses. El 30% había recibido antibioterapia previamente al ingreso. Sólo se identificó la bacteria causal en 8 casos (7 Streptococcus Pneumoniae y 1 Pseudomona aeruginosa). El 25% tenía antecedentes de otitis media de repetición y en 4 casos una mastoiditis previa. El 3% tenían una mastoiditis bilateral.

Conclusiones: La incidencia de MA ha sido variable, pero globalmente superior a la encontrada en los 6 años previos. La tasa de aislamiento microbiológico ha sido muy baja.

600

10:52

NEUMONÍA DE LA COMUNIDAD. NUESTRA EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

Marta Carmona Ruiz, María Dolores Gómez Bustos, Pedro Terol Barrero, Joaquín Romero Cachaza
Área de Infecciosos del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivo: Conocer las características clínicas y la evolución de los niños ingresados con neumonía de la comunidad desde el año 2003- primer semestre de 2007.

Material: Analizamos los niños diagnosticados de neumonía de la comunidad que ingresaron en la sección de infectología pediátrica de nuestro hospital en dicho periodo. *Variables recogidas:* edad, mes del ingreso, antecedentes personales, síntomas, radiología, diagnóstico etiológico, tratamiento antibiótico empleado y complicaciones.

Resultados: A lo largo de los 5 años, ingresó un total de 93 niños, observándose un incremento cada año del número de ingresos y aumento progresivo de las complicaciones, presentándose 25 niños. La edad media de los niños ingresados fue de 5 años y medio, en los antecedentes personales destaca la hiperreactividad bronquial en 44 niños (44,2%), todos cumplían el calendario vacunal vigente de la comunidad, los síntomas acompañantes más frecuentes fueron la tos, vómitos, dolor costal y abdominal. Realizamos radiografía de tórax a todos los pacientes, presentando 83 niños (91%) patrón lobar-segmentario y derrame pleural 25 niños (28%). Se realizó ecografía torácica a los casos de derrame pleural. Obtuvimos 6 hemocultivos positivos a neumococo (7%), 12 serologías positivas a Mycoplasma y 7 a virus. El 80% de los pacientes se trataron con betalactámicos (72 niños). En 11 de los 25 casos de derrame pleural se realizó drenaje del mismo y se utilizó urokinasa intrapleural. Evolución favorable de los niños tras tratamiento, con un caso de empiema asociado a absceso pulmonar que precisó lobectomía.

Conclusiones: Obtenemos una buena respuesta con el uso de betalactámicos como primera elección en el tratamiento empírico de las neumonías de la comunidad. El diagnóstico etiológico de las neumonías es difícil, obteniendo solo 6 hemocultivos positivos y 19 serologías positivas. La hiperreactividad bronquial es un antecedente importante en estos niños, precisando un adecuado control de su enfermedad que incluya vacunación antigripal.

601 10:59 NEUMOTÓRAX COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE NEUMONÍA POR PNEUMOCYSTIS JIROVECI EN UNA LACTANTE EN TRATAMIENTO CORTICOIDEO

María Aurora Mesas Arostegui, Catalina González Hervás,
María Isabel Pérez Pérez, Rosa Briones Pascual

Hospital Materno-Infantil. Hospital Universitario Virgen de las Nieves,
Granada.

Pneumocystis jiroveci es un oportunista a considerar en déficits de inmunidad celular. El neumotórax es un signo atípico de presentación de la neumonía por *P. jirovecii*.

Caso Clínico: Lactante de 4 meses con hemangioma subglótico diagnosticado a los 2 meses. Actualmente tto. corticoideo según protocolo de tumores vasculares. Desde hace una semana dificultad respiratoria y rechazo de las tomas. Afebril. En Urgencias muestra hipoxemia (Sat.O₂ 70%). Rx tórax: neumotórax derecho. Ingresa en UCIP. Mal estado general, cianosis central y periférica. Escala de Wood-Downes-Ferres: 8. Aspecto cushinoide. Resto normal.

Pruebas complementarias al ingreso: Gasometría arterial (mascarilla de alto flujo): normal. Hemograma, bioquímica y coagulación: Leucocitosis con desviación a la izquierda, PCR negativa, resto normal. Serologías virales, Ag VRS e influenzae en moco nasal: negativos.

Evolución: Se drena neumotórax, sin mejoría evidente. En control radiográfico, expansión pulmonar derecha, patrón intersticial bilateral, y neumotórax izquierdo. Precisa nuevo drenaje. Por el antecedente de tto. corticoideo prolongado, se solicita estudio de *P. jiroveci* en aspirado traqueal, resultando positivo. Se hace estudio de inmunidad, que confirma inmunodepresión celular, con déficit de CD4. Inicia tto. con cotrimoxazol i.v. 14 días, pasando a vía oral, completando 3 semanas. En rinolaringoscopia de control, reducción tumoral con respecto al estudio inicial, por lo que se recomienda completar la corticoterapia. Durante el proceso, la paciente permaneció afebril y con PCR negativas. Inició profilaxis con fluconazol y trimetoprim-sulfametoxazol. En planta, evolución favorable, mejoría de las lesiones residuales en control radiográfico previo al alta.

Conclusiones: La relación *Pneumocystis*-neumotórax es casi extraordinaria, pero a tener en cuenta ante la presentación de esta clínica en inmunodepresión celular CD4. La quimioprofilaxis se aplica en niños VIH, oncológicos ó trasplantados, con buen resultado. Por lo que siendo los corticoides un factor de riesgo tan claro de una infección que puede ser tan letal (con una mortalidad sin tto. cercana al 90%) como la producida por *P. jiroveci*, habría que plantearse la inclusión de estos niños en el protocolo de quimioprofilaxis.

602 11:06 DENGUE EN SANTA CRUZ-BOLIVIA. ESTUDIO COLABORATIVO ENTRE EL SERVICIO DEPARTAMENTAL DE SALUD DE SANTA CRUZ-BOLIVIA Y NUESTRO HOSPITAL

Roberto Cristian Vargas Ortíz, Benjamin Nelson Quiroga Alpire,
Aunta Morales Ruíz, Cristina Parada Barba,
Carlos Paredes Cencillo

Secretaría Departamental de Salud de Santa Cruz, Bolivia y Hospital
Clínico Universitario, Valencia.

Fundamento: Dengue clásico y fiebre hemorrágica del dengue (FHD) producidas por virus *Flaviviridae* (*Dengue Virus*), a tra-

vés de la picadura de la hembra del mosquito *Aedes aegypti*. En Sudamérica en 2007 se han reportado casos en casi todos los países. En Bolivia la zona más afectada es el Oriente, como consecuencia de inundaciones asociadas al fenómeno climatológico de El Niño.

Objetivos: Conocer los casos en Santa Cruz y evitar la propagación del vector transmisor. Métodos: Al Servicio Departamental de Salud (SEDES) Santa Cruz se reportan los casos sospechosos. Se realizaron las pruebas serológicas en CENETROP (Centro Nacional de Enfermedades Tropicales), mediante la técnica MAC ELISA (*antibody-capture enzyme linked immunosorbent assay*), para anticuerpos IgM, en los primero 6 días y a los 60 la IgG; en los casos sospechosos de FHD, se realizó PCR, mediante *Single Tube-PCR*, para ver cual de los 4 tipos de Dengue esta afectando al paciente. Al mismo tiempo fueron enviados al Hospital Clínico de Valencia-España, 300 sueros de niños, para un estudio paralelo mediante las técnicas: Inmuncromatografía Dengue duo Cassette, (Panbio diagnostics), Ref. DEN03D, ELISA: Novagnost Dengue IgG e IgM (Dade Behring), Ref. Dengo120DB.

Resultados: Durante 2007 de los 4.950 casos sospechosos de dengue clásico, 1.825 (37%), fueron positivos por las 2 técnicas, 1.320 IgM y 505 IgG; de los que 620 el (47%) correspondían a niños, 230 neonatos, lactantes y 390 niños hasta 14 años. De (FHD) 97 positivos, diagnosticados por PCR: (D-1 y D-2). Se notificaron 6 fallecimientos. De los 300 sueros enviados a España, 116 dieron positivos para IgM y 56 para IgG por todas las técnicas.

Conclusión: El cuadro se torna dramático para las autoridades de salud por lo que realizara una intensa campaña coordinada entre el gobierno central, las prefecturas y las alcaldías donde se presenta esta enfermedad. La campaña consiste en la difusión de información a la población, sobre la enfermedad, el vector y los lugares en los que se crían, fumigación y distribución de sustancias químicas que ayuden a eliminar los mosquitos de los criaderos. Formar personal médico para atender a los afectados. Siendo los niños los que sufren los mayores efectos.

603 11:13 ABSCEOS DEL ESPACIO CERVICAL PROFUNDO: ENFOQUE DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

María del Cañizo Moreira, Esther Ballester Asensio,
Laura Juan García, Ricardo Margalef Canuto,
Silvia Vanesa Talón Bañón, Paloma Aymerich Salas,
Almudena Navarro Ruiz, Juan Marín Serra,
Alejandro Sánchez Lorente

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

Introducción y objetivos: Los abscesos periamigdalino, retrofaringeo y parafaringeo son, por orden de frecuencia, infecciones graves del espacio cervical profundo, que pueden comprometer la vía aérea y estructuras adyacentes. Están causados por gérmenes aerobios y anaerobios, polimicrobiana, productores de β -lactamasas en el 70% de los casos. Nuestra revisión pretende analizar el enfoque diagnóstico inicial y la terapéutica empleada.

Metodología: Estudio descriptivo y retrospectivo por revisión de historias clínicas de niños menores de 15 años, desde 2001 hasta 2007. Se analizaron las variables: edad al diagnóstico, sexo, clínica de presentación, antibioterapia previa, pruebas complementarias, actitud terapéutica y estancia hospitalaria.

Resultados: Se incluyeron un total de 24 pacientes (12 niños) La edad media al ingreso fue de 8,3 años. Un 54% de los pacientes habían tomado antibiótico previamente, siendo la Amoxicilina o Amoxicilina-clavulánico el más frecuente (61%). Los principales motivos de consulta fueron fiebre (80%), odinofagia (57%), masa cervical (16%) y trismus (12%); el 37% presentaron la tríada característica de fiebre/trismus/abombamiento amigdalár. La PCR fué mayor de 40 mg/l en el 75% de los casos. El cultivo faríngeo de *Streptococcus pyogenes* fue positivo en 12%. Se realizó estudio de imagen en 16 pacientes, siendo el TAC cervical con contraste la exploración más utilizada (11 pacientes). Como tratamiento inicial, el antibiótico más frecuente usado fué Amoxicilina-clavulánico i.v (70%), que se modificó en función de la respuesta clínica; un 16% precisaron drenaje quirúrgico. La duración media de la estancia hospitalaria (excluyendo traslados) fue de 6,1 días completando posteriormente en su domicilio hasta un total de 14 días de tratamiento antibiótico.

Comentarios: El diagnóstico precoz y tratamiento empírico en fase de celulitis, previa a la abscesificación, permite el control de los síntomas-signos en las primeras 48 horas y un alto porcentaje de curación final. Debemos limitar el uso del TAC cervical, a la sospecha de complicación en el espacio parafaríngeo o retrofaríngeo. La mayoría de los pacientes responden favorablemente al tratamiento con Amoxicilina-clavulánico.

604 **11:20**
TOS FERINA, UNA ENTIDAD PERSISTENTE

Ana Isabel Curcoy Barcenilla, Victoria Trenchs Sáinz de la Maza, Ana Sangorin Iranzo, Joan Roca i Martínez, Carlos Luaces Cubells
 Servicio de Pediatría del Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Introducción: A pesar de la generalización de las vacunas en nuestro medio, la tos ferina sigue siendo una enfermedad frecuente en pediatría presentando altas tasas de morbimortalidad, sobre todo en lactantes.

Objetivo: Describir las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes diagnosticados de tos ferina en los últimos 4 años.

Métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de tos ferina mediante un test confirmatorio, cultivo, inmunofluorescencia directa y/o reacción en cadena de la polimerasa entre enero 2004 y diciembre de 2007.

Resultados: De los 303 casos con sospecha clínica de tos ferina se confirmaron 96. La distribución por años fue: 38 (39,6%) en 2004, 7 (7,3%) en 2005, 17 (17,7) en 2006 y 34 (35,4%) en 2007; con un predominio entre los meses de mayo a septiembre (76%). La mediana de edad de los pacientes fue de 2.8 meses (P25-75: 1.5-7.9 meses), siendo el 71,9% menores de 6 m (71,9%). El 58.3% eran niñas. Los síntomas más frecuentes fueron tos pertusoides (100%), cianosis (49%), gallo inspiratorio (31,3%) y vómito (31,3%). Se realizó radiografía de tórax en el 38,5% de los casos siendo normal en el 81,2% de ellos; y analítica en el 25%, presentando una mediana de leucocitos, linfocitos y pcr de 20.200/mmcc (p25-75: 14.500-24.000/mmcc), 12.297/mmcc (p25-75 8.450-14.500/mmcc) y 5 mg/L (p25-75: 4,1-8,5mg/L) respectivamente. El 46,9% requirió ingreso, el 33,3% de ellos en UCIP. Fallecieron 3 pacientes menores de 3

meses (letalidad 3,1%). La mediana de estancia hospitalaria fue de 7 días (p25-75: 5-17 días).

Conclusiones: La tos ferina continúa representando una enfermedad frecuente en la edad pediátrica, sobre todo en menores de 6 meses, con alta tasa de ingresos hospitalarios y una importante letalidad. Cursa en forma de ciclos epidémicos, con predominio en los meses cálidos.

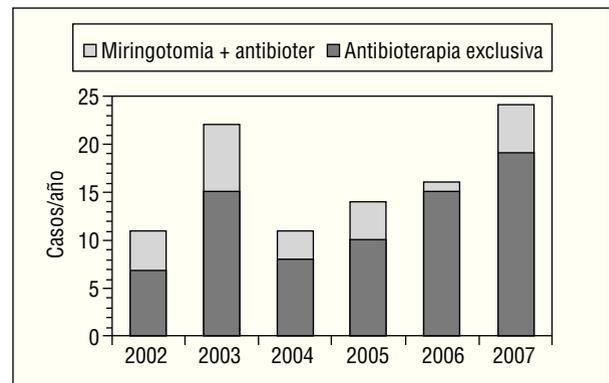
605 **11:27**
TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES HOSPITALIZADOS POR MASTOIDITIS AGUDA EN LOS ÚLTIMOS 6 AÑOS

María Laplaza Gonzalez, Sara Cabezudo Ballesteros, Ana la Puente Arevalo, F. Javier Aracil Santos, J. Peñarrocha, R. María Pérez Mora, María Isabel de José Gómez, Fernando Baquero, María Jesús García Miguel, Fernando del Castillo Martín
 Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Antecedentes y objetivos: El manejo inicial de la mastoiditis aguda (MA) es controvertido. Algunos autores preconizan la realización precoz de miringotomía y otros considerar el tratamiento médico exclusivo inicialmente. El objetivo de este estudio ha sido analizar el tratamiento que se ha aplicado a los pacientes ingresados por MA en nuestro hospital, en los últimos 6 años y su evolución.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes menores de 15 años ingresados por MA entre 2002 y 2007.

Resultados: En el periodo de 6 años se diagnosticaron 131 casos de MA. El 23% de los pacientes presentaban perforación timpánica al ingreso o la desarrollaron durante el mismo. En los pacientes que no presentaron drenaje espontáneo a través del tímpano se realizó miringotomía en el 23%. El porcentaje de pacientes sin drenaje espontáneo que recibieron miringotomía ha sido muy variable en los años estudiados, oscilando entre el 5% y el 33%. Se han realizado 2 mastoidectomías En el 77% de los pacientes se resolvió la MA sólo con tratamiento médico. El tratamiento antibiótico ha consistido en Cefotaxima en el 61%, Amoxicilina-clavulánico en el 38%. La estancia hospitalaria ha oscilado entre 2 y 30 días (mediana 6 días). Se realizó TC de peñascos en el 15%.



Conclusiones: En la mayoría de los pacientes la MA se ha resuelto satisfactoriamente sólo con tratamiento médico. El tratamiento quirúrgico debe considerarse en los que no evolucionan favorablemente con tratamiento médico.

606

ADENITIS POR MICOBACTERIAS ATÍPICAS

Sara Zarzoso Fernández, Nelia Navarro Patiño, Andrea Mora Capín, María del Mar Santos Sebastián, Jesús Saavedra, María Luisa Navarro Gómez
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: Las adenitis cervicales son muy frecuentes en pediatría, siendo su principal etiología las infecciones víricas o bacterianas. Sin embargo, ante una evolución tórpida de este cuadro clínico se debe pensar en otras entidades menos comunes, como son las infecciones por micobacterias atípicas.

Objetivos: Analizar las características clínicas, el diagnóstico, el tratamiento y la evolución de las adenitis por micobacterias no tuberculosas en pediatría.

Casos clínicos: Se incluyeron 6 pacientes (mediana 2 años) diagnosticados de adenitis por micobacterias atípicas en la Sección de Infecciosas Pediátricas de nuestro hospital en los últimos 2 años. El tiempo transcurrido desde el inicio de la clínica hasta la consulta fue de 4 meses (1-12 meses). La clínica predominante fue una tumoración indurada mayor de 3 cm, no dolorosa, sin otra sintomatología. En todos los casos la localización fue submandibular, asociando en 2 pacientes adenopatías preauriculares ipsilaterales. La piel adyacente era eritemato-violácea en 4 casos y atrófica en otro. Las adenopatías eran fluctuantes, presentando 3 pacientes fistulización de forma espontánea durante la evolución. La radiografía de tórax fue normal, y en ecografía se observaban imágenes inespecíficas. El Mantoux fue mayor de 5 mm en el 66.6% de los casos (5-15 mm). En el estudio anatomopatológico se observaba un proceso inflamatorio granulomatoso, y en un caso además, calcificación y necrosis. No se objetivó la presencia de BAAR en ningún caso y en los cultivos realizados se aislaron micobacterias en tres ocasiones (1 *M. lentiflavum* y 2 *M. avium complex*). El tratamiento médico inicial fracasó en todos los casos en los que se utilizó (4). El tratamiento definitivo fue la exéresis quirúrgica con buena evolución.

Conclusiones: Ante una adenopatía cervical de evolución crónica en niños pequeños, con poca clínica asociada, se debe incluir en el diagnóstico diferencial la infección por micobacterias atípicas. Las pruebas complementarias son bastante inespecíficas y no siempre es posible el diagnóstico definitivo mediante el aislamiento por cultivo. En nuestra serie el tratamiento médico no fue eficaz en ningún caso, siendo resolutoria la exéresis quirúrgica.

11:34

Pacientes: 4 pacientes (3 varones:1 mujer) de edad entre 11 meses y 3 años que presentaron endocarditis (2 casos) y pericarditis (2 casos). *Caso 1:* Niño de 17 meses que en el curso de una neumonía lobar aparece soplo cardíaco y deterioro cardiorespiratorio. Ecocardiografía: endocarditis mitral e insuficiencia valvular que precisa colocación de prótesis mecánica. La PCR es positiva para *Streptococcus pneumoniae* en la válvula reseca. Buena evolución de la función mitral. Estancia hospitalaria: un mes y medio. *Caso 2:* Lactante de 11 meses sana que en el contexto de síndrome febril presenta hemiparesia izquierda, equimosis cutáneas y soplo cardíaco. Ecocardiografía: vegetación mitral e insuficiencia mitral. La RNM cerebral fue normal. La PCR en sangre es positiva para *S. pneumoniae* (pendiente de serotipificación). Recuperación posterior del déficit neurológico, con insuficiencia mitral moderada. Estancia hospitalaria: un mes y 3 semanas. *Caso 3:* Niño de 2 años que en el curso de una neumonía lobar se evidencia roce pericárdico. Ecocardiografía: derrame pericárdico con signos de pericarditis constrictiva que requiere pericardiectomía. En el cultivo de líquido pericárdico se aísla *S. pneumoniae*. Buena evolución con insuficiencia pulmonar leve. Estancia hospitalaria: 2 semanas. *Caso 4:* Niño de 3 años diagnosticado de neumonía lobar con empiema tabicado. Presenta una mala evolución con derrame pericárdico que precisa pericardiocentesis. Cultivo de líquido pleural y PCR en líquido pleural y pericárdico positivos para *S. pneumoniae* (pendiente de serotipificación). Estancia hospitalaria: un mes.

Conclusiones: La afectación cardíaca en la ENI tiene una incidencia elevada de secuelas y requiere una estancia hospitalaria prolongada. Debe considerarse la posibilidad de endocarditis/pericarditis como ENI en niños sin factores de riesgo con procesos infecciosos pulmonares. La PCR es útil para establecer un diagnóstico etiológico ante cultivos negativos y/o tratamiento antibiótico previo.

607

AFECTACIÓN CARDÍACA EN LA ENFERMEDAD NEUMOCÓCICA INVASIVA

Ariana Rufach García, Anna Fábregas Martori, Fernando Alfonso Moraga-Llop, Ferran Gran Ipina, Sonia Cañadas Palazón, Rocío Cebrián Rubio
Servicios de Pediatría: Urgencias, Infecciosas y Cardiología y Servicios de Radiología Pediátrica y Microbiología del Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona.

Introducción y objetivo: Se observa actualmente un aumento en la incidencia de enfermedad neumocócica invasiva (ENI). Se ha realizado un estudio de las formas clínicas cardíacas de la ENI en el período 2004-2007.

11:41

608

COINFECCIÓN DE INFECCIÓN VIH Y TUBERCULOSIS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS INMIGRANTES

Marta Taida García Ascaso, Ainhoa Salvador Sanz, Graciela Navarro Legarda, María José Mellado Peña, María José Cilleruelo Ortega, Pablo Martín Fontelos
Servicio de Pediatría del Hospital Carlos III, Madrid.

Introducción: Los nuevos diagnósticos de infección VIH pediátrica se detectan principalmente en población inmigrante. La infección conjunta con tuberculosis (TB) es así mismo, cada vez más frecuente, en población infantil.

Objetivo: Presentar 3 niños coinfectados con VIH-TBC y estudiar las características epidemiológicas, clínicas, inmunológicas y evolutivas con tratamiento.

Casos clínicos: *Caso 1: Niño 4 años (Guinea Ecuatorial):* Diarrea y caquexia severa con distress respiratorio, fiebre e inestabilidad hemodinámica; Hb: 8g, leucocitos 1.400; sodio 116; potasio 1,2; Albúmina 2g. Anti-VIH positivo. Carga viral 2.788 c/mL. CD4 1%= 18 cel/mm³. Tras 8 semanas de antirretrovirales y CD4 =1 25 cel/mm³ refiere fiebre vespertina, Mantoux: 14 mm, RX: adenopatías hiliares con infiltrado LID. Jugo gástrico: *Mycobacterium tuberculosis*. Tratamiento: isoniazida, pirazinamida, rifampizina, etambutol 2 meses y 6 con isoniacida y pirazinamida (cepa sensible). Curación y actualmente con efavirenz, abacabir y lamivudina.

11:48

Caso 2: Niña 4 años (India): Antecedente de fiebre y tos de varias semanas, Mantoux: 0 mm. RX: infiltrado LM y tratada con isoniazida, rifampicina, pirazinamida y ofloxacino. Infiltración parotídea y adenopatías múltiples. A destacar: eosinofilia 23%. Booster del Mantoux = 18 mm. Anti-VIH: positivo. Carga viral: 77.000 copias/mL. CD4 17% = 1.000/cel/mm³. Se continúa hasta 9 meses con isoniazida y rifampicina. Curación y actualmente con efavirenz, abacavir y emtricitabina. **Caso 3: Niño 6a (Guinea Ecuatorial):** Padre con TB tratada. Tos persistente sin fiebre. Mantoux 0 mm. Eosinofilia 16%, amilasa 981. Anti-VIH: positivo. Carga viral 76,167c/mL. CD4 16%: 1.136c/mm³. RX: Infiltrado en base izquierda, adenopatías paratraqueales. Tratamiento: isoniazida, pirazinamida, rifampizina (Cepa del padre sensible) 2 meses y 6 con isoniazida y rifampicina. CD4 25%, sin antirretrovirales.

Comentario: La elevada tasa de coinfección VIH-TB en población adulta en países en vías de desarrollo, justifica el obligado despistaje de TB en niños infectados por VIH. La posibilidad del debut de la TB coincidiendo con la reconstitución inmune, es un evento frecuente que debemos considerar siempre, y que puede modificar o retrasar el tratamiento antirretroviral.

609 11:55 BUEN COMPORTAMIENTO DE UNA PRUEBA PARA DETECTAR EL ADN DE MYCOPLASMA PNEUMONIAE EN LAS NEUMONÍAS ATÍPICAS ADQUIRIDAS EN LA COMUNIDAD DURANTE LA INFANCIA

Francisco García Iglesias, Francisco Contreras Chova, Gracia M. García Lara, Laura Martínez Marín, José Gutiérrez Fernández, Antonio Muñoz Hoyos, José Antonio Carrillo Ávila, José Rojas González
Servicio de Pediatría del Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada, Departamento de Microbiología de la Facultad de Medicina de la Universidad de Granada y Laboratorios Virell, Granada.

Fundamento y objetivos: La morbimortalidad de las neumonías se puede ver incrementada debido a un diagnóstico etiológico incorrecto o tardío. Es de gran importancia disponer de una prueba microbiológica rápida y precisa para evidenciar la etiología. En este trabajo se evalúa una prueba molecular para identificar la causa bacteriana de las neumonías atípicas adquiridas en la comunidad (NAAC).

Material y métodos: Se estudiaron 54 neumonías infantiles mediante cultivos bacteriológicos y la investigación de los anticuerpos frente a *Mycoplasma pneumoniae*, *Coxiella burnetii*, *Chlamydia pneumoniae* y *Legionella* spp. y antígenos. Simultáneamente, en muestras de secreciones respiratorias, se investigó la presencia del ADN de los agentes mediante una prueba de PCR múltiple con detección del amplificado mediante Line-blot.

Resultados: En 14 casos se trató de una NAAC por *M. pneumoniae* con resultados positivos del Line-blot en 13. En 2 casos se trató de una Fiebre Q, con resultado negativo del Line-blot para *C. burnetii*. La prueba fue negativa en los restantes casos: una neumonía estafilocócica; 20 neumonías típicas y 17 víricas. La sensibilidad de la prueba para la detección de *M. pneumoniae* fue del 92,8% y la especificidad del 100%.

Conclusiones: La prueba de Line-blot detecta el ADN de *M. pneumoniae* en las muestras de secreciones respiratorias de sujetos con NAAC.

610 12:02 MENINGITIS TUBERCULOSA EN EDAD PEDIÁTRICA: EVOLUCIÓN CLÍNICA Y PRONÓSTICO DE LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS EN LOS ÚLTIMOS 14 AÑOS

Anna Turón Viñas, Cristian Launes Montaña, Eva Gargallo Burriel, Cristina Parra Cotanda, Juan José García García, Joan Roca i Martínez, Jordi Pou Fernández

Servicio de Urgencias y Servicio de Pediatría del Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Introducción: En los últimos años en nuestro medio ha aumentado la incidencia de la tuberculosis infantil, incluso de sus formas más graves como la afectación meníngea.

Objetivos: Describir los aspectos clínico-analíticos y evolutivos de la meningitis tuberculosa en nuestra población pediátrica.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos diagnosticados entre 1994 y 2007 en un hospital pediátrico. La confirmación microbiológica se realiza mediante tinción de Ziehl-Neelsen, cultivo y técnica de PCR en LCR, esputo y/o jugo gástrico.

Resultados: Se recogieron un total de 19 pacientes (edad mediana de 25 meses (rango de 5 meses a 12 años), 8 de sexo masculino y 5 eran inmigrantes. 9 casos eran menores de 2 años. 10 de los casos fueron en los 3 últimos años del estudio. El síntoma clínico más frecuente fue la fiebre prolongada (> 7 días) y el signo el meningismo. Al diagnóstico, 15 presentaban hipertensión intracraneal, 13 alteración de la conducta, 9 focalidad neurológica y 8 alteración del nivel de conciencia. Según el estadije del Medical Research Council, 6 se encontraban en el estadio I, 9 en estadio II y 4 casos en estadio III. *En cuanto a exploraciones complementarias:* 9 pacientes Mantoux positivo; 13 radiografías de tórax patológicas (sobre todo infiltrado-atelectasia); se obtuvo confirmación microbiológica en 12 casos; se realizó técnica de PCR en 17 pacientes, siendo positiva en 8; se realizó TAC cerebral en 18 pacientes (10 casos de hidrocefalia, siendo la complicación más frecuente). La bioquímica del LCR fue patológica en todos ellos (16 pacientes con pleocitosis, 16 con hipoglucorraquia y 18 con hiperproteínoorraquia). 18 recibieron tratamiento antituberculoso cuádruple y 4 cirugía (colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal). 7 pacientes presentaron secuelas, siendo las más frecuentes el retraso psicomotor y la paresia motora. Fallecieron 3 pacientes, 2 se encontraban en estadio II y 1 en el III. Uno de ellos fue diagnosticado en el momento de la necropsia.

Conclusiones: En los últimos años existe un aumento de la incidencia paralelo al de la infección tuberculosa en general. La morbimortalidad en nuestra serie se mantiene elevada. La presencia de síntomas y signos neurológicos larvados en un paciente con sospecha de meningitis nos debe hacer pensar en una posible causa tuberculosa.

611

MENINGITIS AGUDAS: SITUACIÓN Y MEDIOS DIAGNÓSTICOS EN NUESTRA ÁREA

12:09

Mónica Mantecón Ruiz, M^a Elena Porta Dapena, Ariana Pellitero Maraña, María Paz Vior Álvarez, María Andrea Táboas Pereira, Javiera Francisca Hurtado Díaz, Yolanda Pérez Saldeño, José M. Iglesias Meleiro, José Luis García Rodríguez, Federico Martinón Sánchez
Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario, Ourense.

Antecedentes y objetivos: Las meningitis agudas son enfermedades potencialmente mortales que exigen un rápido diagnóstico y una actitud terapéutica inmediata. Con este estudio pretendemos conocer los datos epidemiológicos de los niños ingresados por meningitis, detectar cambios etiológicos, saber la eficacia de las pruebas complementarias, el tratamiento realizado, la evolución y el pronóstico.

Material y métodos: Análisis retrospectivo-descriptivo de los pacientes menores de 14 años desde enero de 2001 hasta diciembre de 2006 con el diagnóstico al alta de meningitis aguda en nuestro hospital. Recogida protocolizada de 60 variables de cada historia y análisis estadístico.

Resultados: La muestra fue de 161 pacientes (incidencia: 1,2%) con una edad media de 4 años y una relación varón/mujer: 1,83. Los picos de incidencia son mayores en Junio y Noviembre. Todos los pacientes estaban correctamente vacunados para

la edad de H. influenzae y N. meningitidis. Las horas transcurridas desde inicio de los síntomas hasta el ingreso fue de 27 horas, 66 niño (41%) recibieron consulta previa (diagnóstico más frecuente: faringoamigdalitis) y 20 tratamiento previo. Al ingreso presentaban: fiebre (93,2%), vómitos (65%), cefalea (57,1%), afectación del estado general (59,6%), rigidez de nuca (55%), signos meníngeos (41,5%). Reactantes de fase aguda: 85,5% casos la VSG estuvo elevada (5 casos > 100 mm/h, cultivo LCR positivo), la procalcitonina se pidió en 34,16% ocasiones (> 10 ng/ml 2 niños, cultivo LCR positivo). Hemocultivos fueron positivos en 14,9% (1 caso meningococo, 1 caso neumococo y resto posibles contaminantes. Un 91% de cultivos del LCR fueron negativos, 2% N. meningitidis, 1% E.Coli y S. pneumoniae y 5% posibles contaminantes. Cultivo de virus neurotrópos en LCR se realizó a 65 niños y sólo 1 fue positivo. Tratamiento: 11,8% requirió tratamiento en UCI-P, fluidoterapia (91%) y antibiótico (98%) siendo la cefotaxima el más usado (79%) y la duración media de 8,8 días (IC 95%:8,37-9,39). Tres niños al alta presentaron secuelas y dos fallecieron.

Conclusiones: El limitado número de pacientes en el que se pudo determinar el agente causal pone en evidencia la necesidad del uso rutinario de pruebas de detección rápida y la revisión de los protocolos de recogida y de cultivos, lo que mejoraría la orientación causal y tratamiento antimicrobiano más específico.

Sábado, 7 de junio (11:30 - 12:30)

PRESENTACIÓN DE COMUNICACIONES ORALES I

Sala 8-9 (Planta Alta)

614

DISOMÍA UNIPARENTAL MATERNA DEL CROMOSOMA 14, UNA CAUSA DE TALLA BAJA, OBESIDAD Y PUBERTAD PRECOZ.

Fernando Santos, M. Ángeles Mori, Alicia Delicado, María Palomares, Luis Fernández, Julián Nevado, Fe García, Elena Mansilla, Pablo Lapunzina Badía

Servicio de Genética Médica y Molecular del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

La disomía uniparental (DUP) se define como la presencia de un par cromosómico derivado de uno de los progenitores, pudiendo ser una heterodisomía (2 cromosomas diferentes) o una isodisomía (2 cromosomas idénticos). Esto resulta en un desbalance en la expresión de genes sujetos a imprinting. La DUP materna del cromosoma 14 se caracteriza por retraso del crecimiento intrauterino y/o peso bajo al nacimiento, hipotonía muscular, dificultades para la alimentación, obesidad troncular, talla baja, manos y pies pequeños, retraso psicomotor variable y pubertad precoz. Presentamos dos casos de DUP materna del cromosoma 14.

Caso 1: Varón de 7 meses estudiado por hipotonía y retraso psicomotor con peso bajo al nacimiento (< p3). Presentaba retraso ponderoestatural, pliegues palmares únicos frente amplia, nariz respingona, filtrum corto y boca en v invertida. El cariotipo mostró una traslocación balanceada 13;14 de origen materno. Ante la sospecha clínica se realizó estudio de DUP 14 evidenciándose una heterodisomía uniparental materna. En el último control a los 4 años y 4 meses presentaba peso y talla en percentil 3 con perímetro cefálico en p25 con menos hipotonía y un desarrollo psicomotor normal. **Caso 2:** Mujer de 33 años con abortos de repetición que aportaba cariotipo con una traslocación balanceada 13;14. Presentaba antecedentes de talla baja y pubertad precoz junto con manos y pies pequeños y voz nasal, sin dismorfias faciales ni retraso mental. Se realizó estudio de DUP 14 que mostró una heterodisomía uniparental materna.

La DUP materna del cromosoma 14 es una entidad poco conocida y posiblemente infradiagnosticada. En los pacientes con retraso del crecimiento intrauterino y/o peso bajo al nacimiento con dificultades para la alimentación, hipotonía, retraso psicomotor y obesidad troncular habría que considerar esta entidad. La pubertad precoz es un dato muy sugestivo pero de aparición tardía. Así mismo en los casos con fenotipo Prader Willi, con

11:30

peso bajo al nacimiento, dificultades para la alimentación y obesidad, que presenten cariotipo y estudio de metilación de SNRPN normales, habría que considerar realizar un estudio de DUP del cromosoma 14.

615

SÍNDROME DE TREACHER COLLINS, PRESENTACIÓN DE NOVO EN UNA PAREJA DE GEMELOS IDÉNTICOS CON DIFERENTE EXPRESIVIDAD FENOTÍPICA

Daniel Palanca Arias, Domingo González-Lamuño Leguina, José Ricardo Galván Robles, David Sánchez Arango, María Laura Bertholt

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria) y Facultad de Medicina de la Universidad de Cantabria, Santander.

El síndrome de Treacher Collins (TCS) es una anomalía congénita de desarrollo craneofacial debida a un defecto genético de carácter autosómico dominante. Está causado por mutaciones en el gen TCOF1 que codifica para un factor transcripcional que regula varios genes esenciales en el control del desarrollo, pudiendo sus alteraciones causar malformaciones congénitas. Describimos una pareja de gemelos idénticos con un TCS de presentación clásica. En el estudio molecular se identificó una mutación poco habitual en el exon 22 del gen TCOF1 (3472del) que condiciona un codón de parada prematuro en el transcrito. Presentan un fenotipo similar aunque con diferencias clínicas significativas (hidrocefalia y necesidad de traqueostomía en una gemela). Ambas exhiben un grado razonable de simetría bilateral que sugiere una expresividad uniforme del regulador en los tejidos de cada paciente. Se ha descrito un cierto grado de concordancia de la severidad en hermanos afectos, y por otra parte fenómenos de anticipación. La penetrancia de la mutación genética se refiere como muy alta pero con un amplio espectro de variación en la presentación clínica. Esta variabilidad inter e intra-familiar junto al hecho de que más del 60% de los casos surgen "de novo", puede complicar el diagnóstico de los casos leves o dificultar el consejo genético y la estimación del riesgo de recurrencia. Al realizar una adecuada caracterización molecular de los pacientes en los que se sospecha un TCS se facilita el diagnóstico de la enfermedad pre y postnatal. Se han identificado algunas mutaciones recurrentes que afectan al gen TCOF1, pero la mayor parte de las 120 mutaciones repartidas en los 25 codones codificantes del gen son mutaciones esporádicas. En nuestros casos en el estudio molecular se detectó una mutación en heterocigosis del tipo *frameshift*, que causa un codón stop en la posición 1162 de la proteína TCOF1 (p. Leu1126 LeufsX36). Esta descripción es la primera referencia en la población española de una mutación "de novo" en esta región del gen TCOF1, que además afecta a una pareja de hermanos ge-

11:40

melos idénticos. La originalidad de nuestra descripción radica en que la expresividad fenotípica de la enfermedad en los dos gemelos es similar, aunque su repercusión clínica difiere de forma significativa.

616 11:50 HETEROGENEIDAD FENOTÍPICA DEL SÍNDROME DE MICRODELECCIÓN 22Q11

José Domingo Abril Rodríguez, Rosa Briones Pascual, María Aurora Mesas Arostegui, María Isabel Pérez Pérez, Raúl Hoyos Gurra, José Luis Barriónuevo Porras

Hospital Materno-Infantil. Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

Introducción: El síndrome de microdelección 22q11 está caracterizado por cardiopatía, anomalías faciales, hipoplasia tímica, paladar hendido e hipocalcemia, y se debe a un defecto en el desarrollo del tercer y cuarto arcos faríngeos.

Métodos: Estudio de las características fenotípicas de los 10 casos confirmados en nuestro hospital entre 1995 y 2007 mediante la detección de la delección de la región cromosómica 22q11.

Resultados:

Paciente	Características fenotípicas
1	Anomalías faciales
2	Anomalías faciales, anomalías esqueléticas, fallo de medro, hipocalcemia, déficit de células T, CIV
3	Anomalías faciales, anomalías esqueléticas, fallo de medro, hipocalcemia, déficit de células T, tetralogía de Fallot con agenesia pulmonar
4	Anomalías faciales, retraso psicomotor
5	Anomalías faciales, paladar hendido, retraso psicomotor, tetralogía de Fallot
6	Anomalías faciales, hipocalcemia, déficit de células T, CIA
7	Anomalías faciales, retraso psicomotor, fallo de medro, CIA, CIV
8	Anomalías faciales
9	Anomalías faciales, anomalías esqueléticas, interrupción del arco aórtico, CIA, CIV
10	Anomalías faciales, persistencia del tronco arterioso

Conclusiones: Los hallazgos fenotípicos son muy variables entre los distintos pacientes. En algunos casos puede presentarse con características muy discretas por lo que es necesario un alto grado de sospecha para su diagnóstico y descartar otras anomalías asociadas para conseguir un manejo adecuado.

617 12:00 CEFALOPOLISINDACTILIA DE GREIG: UN TRASTORNO DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Ana Barcia Ramírez, Antonio González-Meneses López

Unidad de Dismorfología del Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La cefalopolisindactilia de Greig es un trastorno autosómico dominante por mutación del GLI3. Clínicamente presenta defectos en pies y manos (polidactilia pre o postaxial, sindactilia) y dismorfias.

Material y método: Presentamos dos pacientes con Síndrome de Greig confirmados molecularmente y un tercero con clínica similar y mutaciones negativas.

Caso 1: Mujer de 13 meses con escafocefalia, frente abombada, hipertelorismo, raíz nasal ancha, polidactilia preaxial (duplicación de 1er dedo) y sindactilia 2-3 en pies. Desarrollo psicomotor normal. *Antecedentes Familiares (AF):* Padre con polidactilia preaxial en pies (1er dedo duplicado), sindactilia y resto de 5º dedo supernumerario en la mano. Hermana de la paciente con polidactilia preaxial en pies, sindactilia y desviación del pulgar. Otros miembros en la familia del padre afectos de sindactilia y polidactilia. *Rx pies:* duplicación completa de 1er dedo bilateral. *TAC craneal:* deformidad craneal tipo escafocefalia. Estudio de molecular del GLI3 pM158fsX158.

Caso 2: Niña con polidactilia preaxial en ambas manos con pulgares bífidos y polidactilia preaxial en ambos pies con duplicación de 1er dedo bilateral y metatarsianos, con sindactilia de los dedos de los pies. Fascias característica. Mutación en el gen GLI3 pI176fsX197.

Caso 3: Varón de 4 meses con ensanchamiento de pulgares, clinodactilia bilateral del 5º dedo, hipoplasia ungueal, discreto abombamiento frontal sin otros rasgos dismórficos, desarrollo psicomotor normal. *AF:* Tío del padre y su hija con dedos supernumerarios. *Rx manos:* Pulgares bífidos. *Rx pies:* Hipoplasia de falanges terminales. Estudio genético molecular de GLI-3 negativo.

Discusión y conclusiones: 1) El Síndrome de Greig es un cuadro de difícil diagnóstico diferencial si sólo nos centramos en las alteraciones óseas de manos y pies. La asociación de polisindactilia con alteraciones craneofaciales características nos debe orientar a este síndrome que se confirma con el estudio mutacional. 2) La historia familiar ayuda a establecer el diagnóstico, aunque la expresividad intrafamiliar es variable.

618 12:10 SÍNDROME DE SOTOS. ESTUDIO MUTACIONAL EN 186 PACIENTES

Pedro Arias, Jesús del Valle Domínguez, Miguel del Campo Casanelles, Luis Magano, Fernando Santos, María Palomares, Luis Fernández, Ricardo Gracia Bouthelier, Luis Alberto Pérez Jurado, Pablo Lapunzina Badía

Servicio de Genética Médica y Molecular del Hospital Universitario La Paz, Madrid, Unidad de Genética del Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona y Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER), Barcelona.

Introducción: El Síndrome de Sotos (SSo) es un patología de origen genético infrecuente caracterizada por sobrecrecimiento, macrocefalia con frente prominente, manos y pies grandes, edad ósea acelerada, *gestalt* típico, retraso mental de grado variable y un incremento leve, mayor que la población general, a desarrollar tumores. Esta patología se debe a una alteración del gen *NSD1* debido a delección o mutación espontánea del mismo.

Material y métodos: Durante el período comprendido entre Noviembre de 2003 y Noviembre de 2007, hemos evaluado 215 pacientes con diagnóstico presuntivo de SSo. Los pacientes fueron evaluados en sus hospitales de origen y remitidos por genetistas, pediatras, neurólogos, y otros profesionales de la Salud. Se realizó en todos ellos estudio inicial mediante genotipado con microsatélites, estudio de MLPA específico de la región crítica del gen *NSD1* y de genes vecinos, y análisis de las regiones codificantes del gen *NSD1* mediante dHPLC y/o secuenciación directa bi-direccional.

Resultados: Entre los pacientes remitidos, hemos completado todos los estudios en 186 pacientes. Entre éstos, 112 pacientes presentaban datos clínicos completos o un fenotipo claro de SSo, evaluados por 2 genetistas clínicos con entrenamiento en pacientes con SSo. Hemos hallado 76 alteraciones genéticas, 17 por deleciones del gen *NSD1* y 59 debido a mutaciones puntuales, lo que significa aproximadamente un porcentaje de detección del 68%. Varias de estas mutaciones con nuevas y otras recurrentes.

Comentarios: El porcentaje de detección de mutaciones en pacientes con fenotipo clínico-conductual claro de SSo es de casi un 70%, similar a lo comunicado en otras series, siendo la nuestra la segunda en número de casos de Europa. El hallazgo de varias mutaciones recurrentes sugiere que existen "puntos calientes" en el gen, lo que a priori hablaría de mecanismos moleculares comunes responsables de la enfermedad.

619

12:20

ANÁLISIS CLÍNICO Y MOLECULAR DE UNA SERIE DE 16 PACIENTES CON SÍNDROME DE NOONAN

María Juliana Ballesta Martínez, Encarnación Guillén Navarro, M^a Fuensanta Escudero Cárceles, María Dolores Sánchez Cano, Begoña Ezquieta Zubizaray

Unidad de Genética Médica y Sección de Cardiología Infantil del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia y Laboratorio de Bioquímica del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Antecedentes: El síndrome de Noonan es un síndrome monogénico caracterizado por talla baja, cardiopatía congénita, alteraciones cérvico-torácicas, retraso psicomotor, criptorquidia en varones y anomalías faciales. La cardiopatía (50-80%) suele ser el signo guía, siendo la estenosis valvular pulmonar el tipo más frecuente. Un tercio de los pacientes tienen retraso mental leve. Es una entidad genéticamente heterogénea, habiéndose identificado mutaciones en *PTPN11* (50%), *RAF1* (3-17%), *SOS1* (10%) y *KRAS* (< 5%), implicados en la vía de señalización intracelular RAS-MAPK.

Objetivo y método: Evaluación de pacientes con diagnóstico clínico de síndrome de Noonan y análisis molecular del gen *PTPN11*. *Variables analizadas:* sexo, edad al diagnóstico, antecedentes familiares, tipo y origen de la mutación, motivo de consulta y manifestaciones clínicas asociadas. *Resultados:* Se evalúan 16 pacientes con diagnóstico clínico de S. Noonan. Todos cariotipo normal, dos casos familiares. En 7 se identifica mutación en *PTPN11*, de éstos, 4 son mujeres, edad media al diagnóstico de 5 años. Una mutación no ha sido descrita previamente, el resto mutaciones conocidas de novo. *Motivo de consulta:* cardiopatía y dismorfia 86%. *Anomalías asociadas:* estenosis valvular pulmonar y fenotipo facial característico 100%, comunicación interauricular y miocardiopatía hipertrófica 29%. Talla baja y alteraciones cérvico-torácicas 86%. Retraso psicomotor/mental 43%. Anomalías oculares y diátesis hemorrágica 28,5%. Criptorquidia 33% en varones. De los 9 pacientes sin mutación identificada en *PTPN11*, todos tienen fenotipo facial sugestivo. En ellos se ha observado una menor incidencia de cardiopatía (33%), talla baja (55%), retraso psicomotor (33%), alteraciones torácicas características (22%) y diátesis hemorrágica (11%).

Conclusiones: 1) Las anomalías asociadas en pacientes con mutación en *PTPN11* coinciden con series previas, salvo la es-

tenosis valvular pulmonar, presente en el 100% de nuestros casos. 2) Se detecta mutación en *PTPN11* en un 43,7% de los casos. 3) Se observa la correlación genotipo-fenotipo para mutaciones en *PTPN11* descrita en la literatura. 4) Es importante el diagnóstico precoz de estos pacientes para poder ofrecer una atención multidisciplinar así como un asesoramiento genético adecuado a la familia.

Financiación FIS PI061179.

PRESENTACIÓN DE COMUNICACIONES ORALES II

Sala 8-9 (Planta Alta)

627

12:45

ACIDURIA GLUTÁRICA TIPO I: REVISIÓN DE CASOS DETECTADOS EN LA REGIÓN DE MURCIA

M^a Jesús Juan Fita, José M. Egea Mellado, Inmaculada González Gallego, Antonia Ribes Rubió, Asunción Fernández Sánchez

Sección de Metabolopatías del Centro de Bioquímica y Genética Clínica del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia y el Institut de Bioquímica Clínica del Hospital Clínic i Provincial, Barcelona.

La aciduria glutárica tipo I es una enfermedad neurometabólica con un patrón de herencia autosómico recesivo causada por deficiencia o no funcionalidad de la enzima mitocondrial Glutaril CoA Deshidrogenasa, que participa en las rutas catabólicas de los aminoácidos lisina, hidroxilisina y triptófano. Describimos los casos diagnosticados desde 1982 hasta 2006, todos ellos tras manifestación clínica. El diagnóstico bioquímico inicial se realizó mediante determinación de los niveles de ácidos glutárico y 3-OHglutárico por cromatografía de gases-espectrometría de masas. Los datos bioquímicos detectados al diagnóstico fueron los siguientes:

Paciente	3-OH glutárico (mmol/mol creat)	Glutárico (mmol/mol creat)	Mutación
1	72	1.510	A293T/A293T
2	75	1.121	A293T/A293T
3	241	1.049	A316D/A316D
4	200	5.000	A316D/A316D
5	1.000	1.333	R402W/R402W
6	592	1.956	R494W/?

Las manifestaciones clínicas iniciales que propician la consulta al laboratorio fueron, en los dos primeros pacientes (hermanas), distonías; el tercero y cuarto paciente (hermanas), por desnutrición, presentando imágenes radiológicas típicas; el paciente n^o 5, por megacefalia a los tres meses de edad así como un aumento del espacio subaracnoideo y el paciente n^o 6, por crisis encefalopática a los 11 meses de edad. Las mutaciones A293T y R402W en homocigosis, adquieren fenotipo bioquímico de altos excretores.

Conclusiones: Nuevos parámetros bioquímicos como el incremento de glutarilcarnitina (C5DC) analizado mediante espectrometría de masas en tandem permitirá la detección precoz

de pacientes con aciduria glutárica antes de que se manifieste la enfermedad, lo que permitiría instaurar un tratamiento dietético precozmente y mejor pronóstico del paciente.

628 12:55 SÍNDROME DE BEALS-HEACH O SÍNDROME DE ARACNODACTILIA CONTRALTRURAL CONGÉNITA. ESTUDIO DE UNA FAMILIA

Iratxe Salcedo Pacheco, Dolores Martín Melero
Hospital Comarcal Santiago Apostol, Miranda de Ebro (Burgos).

Introducción: El Síndrome de Beals-Heach o síndrome de aracnodactilia contraltrural congénita (ACC), es una rara alteración genética del tejido conectivo cuyas principales características son las contracturas articulares de pequeñas y grandes articulaciones, aracnodactilia, pabellones auriculares dismórficos y escoliosis. Su herencia es autonómica dominante con penetrancia incompleta. A continuación queremos exponer el caso de un paciente y de su familia en la cual existen varios miembros afectados del Síndrome de Beals-Heach.

Caso clínico: Recién nacido varón, peso: 3.445 grs, talla: 52 cms. Aracnodactilia de manos y pies, contracturas articulares de falanges distales, limitación a la extensión de codos y rodillas, pulgares en adducción. Pabellones auriculares dismórficos e hipoplasia de los músculos de la pantorrilla, pectum excavatum.



Pruebas complementarias: Durante el seguimiento prenatal se observó en las ecografías una importante hidronefrosis izquierda que fue confirmada postnatalmente. Se realizó el estudio renal correspondiente constatándose un síndrome de la unión pieloureteral. Se descartan otro tipo de complicaciones (ej. Prolapso mitral, escoliosis, keratocono)

Antecedentes familiares: Madre, tío (hermano de la madre) y primo con fenotipo similar pendientes de confirmación genética.

Diagnostico diferencial: Entre los diagnósticos diferenciales de hipercrecimientos tipo marfanoide está presente el síndrome de ACC. Las características clínicas de nuestro paciente se correlacionan perfectamente con las de este síndrome.

Diagnóstico: Clínico, confirmación genética de la mutación c. 4145G > A (p.Cys1383Tyr) en el gen FBN2 causante de esta enfermedad.

Evolución: Mejoría de las contracturas con tratamiento rehabilitador. Se realizan controles periódicos para el diagnóstico precoz de las posibles complicaciones.

629 13:05 PLEURODESIS PARA EL TRATAMIENTO DEL DERRAME PLEURAL BILATERAL EN EL SÍNDROME DE GORHAM

Anna Fábrega Riera, Marina Muñoz López,
Antonio Moreno Galdó, Carlos Martín de Vicente,
Concepció Barcelo Cañellas, Claudia Marhuenda Irastorza
Hospital Materno Infantil Vall d'Hebrón, Barcelona.

Introducción: El Síndrome de Gorham es una enfermedad de etiología desconocida caracterizada por osteolisis localizada debida a la proliferación hemangio-linfática en los huesos afectados. En algunos casos se asocia a la presencia de quilotórax bilateral, que conlleva una alta mortalidad. Existen varias opciones terapéuticas, con resultados variables. Presentamos el caso de una paciente con derrame pleural bilateral persistente sometida a pleurodesis bilateral con la resolución completa del mismo.

Caso clínico: Niña de 2 años diagnosticada de Síndrome de Gorham al año de vida por presentar derrame pleural derecho recidivante, radiología con imágenes osteolíticas en clavícula y varias costillas del lado derecho y biopsia ósea compatible. Tratada inicialmente con toracocentesis evacuadoras e interferón alfa 2b. Debido a la persistencia del derrame pleural y aparición de un neumotórax se coloca drenaje torácico, con salida de unos 1.000 cc de líquido quiloso. Se deja a dieta absoluta con nutrición parenteral total, a pesar de lo cual mantiene un débito muy elevado por el drenaje y aparece un derrame pleural contralateral. Se realiza una decorticación pulmonar, ligadura del conducto torácico y pleurodesis con alcohol yodado del pulmón derecho. En el postoperatorio presenta resolución del derrame derecho pero persiste el derrame izquierdo; se practica pleurodesis izquierda con resolución completa del derrame bilateral. A la semana, la paciente inicia nutrición enteral tolerada correctamente, sin reaparición del derrame pleural. Ha seguido una evolución satisfactoria.

Conclusiones: En el Síndrome de Gorham la aparición de un quilotórax bilateral es signo de mal pronóstico. Se han descrito diferentes tratamientos médicos, como la radioterapia o el tratamiento de la hemangiomatosis con interferón alfa 2b. Las opciones de tratamiento quirúrgico incluyen la ligadura del conducto torácico, la pleurodesis o la exéresis de las lesiones óseas que ocasionan el quilotórax. En nuestra paciente, que cursó con una evolución inicial tórpida y escasa respuesta a interferón alfa 2b, la pleurodesis asociada a la ligadura del conducto torácico ha sido un tratamiento eficaz del derrame pleural bilateral.

630 13:15 EXPRESIVIDAD CLÍNICA DEL SÍNDROME DE LEOPARD: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Sonia Aparici Gonzalo, Isabel Sanz Ruiz, Ana Abeledo Gómez,
Ricardo Margalef Canuto, Sara Pons Morales,
Amparo Sanchís Calvo
Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia.

El síndrome de Leopard es un trastorno de herencia autosómica dominante de expresividad variable y mutación principal del gen PTPN11, con lentigos cutáneos, alteraciones ECG, hipertelorismo ocular, estenosis de la pulmonar, alteraciones de los genitales, retraso del crecimiento, sordera y evolución progresiva con acentuación en la edad puberal.

Caso 1: Varón de 4 meses sin antecedentes familiares de interés que ingresa por estancamiento ponderal. Antecedentes de soplo cardíaco y sordera neurosensorial. Exploración con peso < p3, talla en p50, hipertelorismo, orejas de implantación baja, múltiples lesiones cutáneas lentiginosas, mancha café con leche en muslo izquierdo y soplo cardíaco II/VI. Exploración neurológica normal. Estudio nutricional sin alteraciones. La RMN cerebral no muestra lesiones de neurofibromatosis. ECG compatible con hipertrofia ventrículo izquierdo confirmada con ecocardiografía. El fenotipo del paciente, las lesiones cutáneas, la sordera neurosensorial y la miocardiopatía hipertrófica apoyan la sospecha diagnóstica de Síndrome de Leopard, iniciándose profilaxis de la función ventricular con propranolol.

Caso 2: Varón de 8 años sin antecedentes familiares de interés, remitido a consulta de dismorfología por talla debajo del p3, junto a facies triangular, orejas de implantación baja, hipertelorismo, asimetría de miembros inferiores, tibia vara derecha, clinodactilia quinto dedo mano derecha, mancha café con leche en tronco, criptorquidia izquierda y soplo sistólico. Antecedentes de retraso en la adquisición de los hitos groseros del desarrollo, trastorno del comportamiento tratado con metilfenidato. Se plantea diagnóstico inicial de síndrome de Noonan/síndrome de Leopard, con estudio negativo para la mutación del gen PTPN11. Aumento progresivo de las lesiones lentiginosas, y retraso puberal. Función cardíaca conservada, con controles ecocardiográficos normales.

Conclusiones: Aunque las complicaciones cardíacas son infrecuentes, su presencia implica riesgo de muerte súbita, por lo que es imprescindible el diagnóstico precoz y la investigación cardíaca. Es un trastorno alélico con el síndrome de Noonan, aunque la mutación del PTPN11 puede ser negativa en el 60% de los casos.

631 13:25 SÍNDROME DE FEINGOLD EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA ATRESIA ESOFÁGICA

Antonio González-Meneses López, Ana Barcia Ramírez, Ana Millán López, Carmen García Vallés

Unidad de Dismorfología y Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La atresia esofágica (AE) o duodenal (AD) y la fístula traqueoesofágica (FTE) con malformaciones congénitas graves que en un 50% de los casos se asocian a otras anomalías congénitas. El Síndrome de Feingold (ODED) es un trastorno autosómico dominante por mutación del gen NMYC (2p24-p25) caracterizado por combinación variable de estas anomalías gastrointestinales con microcefalia, braquidactilia, sindactilia, clinodactilia, fisuras palpebrales cortas y trastornos de aprendizaje. Mutaciones heterocigotas de este gen dan alteraciones de la embriogénesis como las descritas.

Material y método: Se presentan dos casos con clínica compatible con Sdme. de Feingold. *Caso 1:* Varón de 2 años con atresia duodenal y esofágica, páncreas anular, microsomía, microcefalia, braquidactilia con clinodactilia de 5º dedo, sindactilia 2-3 en pie izqdo. e hipospadía. Desarrollo psicomotor normal. Antecedentes Familiares (AF): Hermana con fístula traqueoesofágica y braquidactilia; padre con atresia duodenal, hipospadía y braquidactilia. Estudio del NMYC pendiente. *Caso*

2: Mujer de 11 años intervenida el primer día de vida de atresia esofágica con fístula esofágica distal. AF: Padre intervenido de atresia esofágica. Resto de datos clínicos (alteraciones esqueléticas asociadas) y estudio del NMYC: pendientes.

Discusión y conclusiones: 1) Ante un neonato con AE, AD y/o FTE, es obligado tratar de establecer un diagnóstico preciso. 2) El síndrome de Feingold es causa de AE, AD y/o FTE, con herencia autosómica dominante y manifestaciones clínicas variables, por lo que los antecedentes familiares ayudan a sospecharlo. 3) Las alteraciones de manos y pies asociadas a este síndrome presentan una penetrancia casi completa. 4) La confirmación del síndrome de Feingold mediante el estudio del gen NMYC en los pacientes y familiares afectados es fundamental para realizar un consejo genético adecuado.

632 13:35 DISTROFIA MUSCULAR FACIO-ESCAPULO-HUMERAL: UN CASO DE PRESENTACIÓN PRECOZ EN LA PRIMERA INFANCIA

Elena Muñoz Jallé, Rocío García García, Mª Pilar Ribate Molina, Inés Bueno Martínez, Feliciano J. Ramos Fuentes

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

Introducción: La distrofia muscular facioescapulohumeral (DMFEH) es una distrofia muscular progresiva de herencia autosómica dominante que afecta aproximadamente a 1/20.000 individuos de la población general. La sintomatología se suele iniciar pasados los 10 años de edad y se caracteriza por una debilidad y atrofia de los músculos de la cara, de la cintura escapular y de los dorsiflexores de los pies. El diagnóstico se confirma con el estudio molecular del fragmento repetitivo D4Z4, de 3,3 kb, en la región 4q35, que presenta una delección en > 95% de los afectados.

Caso clínico: Niño de 8 años que acude a la Consulta de Genética por hipoacusia neurosensorial y disfunción de los músculos faciales. Estos síntomas estaban presentes desde los 4 años. *Exploración física:* Somatometría normal. Facies inexpressiva con cierre incompleto párpados. Movilidad ocular normal. Orejas grandes y despegadas, con implantación y morfología normales. Paladar elevado. Escápulas aladas. Auscultación cardíaca normal. Hiperlaxitud articular leve. Tono muscular, ROTs y deambulación normales. No fenómeno miopático. Lenguaje escaso y mal articulado. *Estudios complementarios:* Bioquímica en sangre y orina y enzimas musculares normales, estudio oftalmológico y fondo de ojo, eco cardíaca y abdominal, RM cerebral y TAC de peñasco normales. EMG facial normal. CI: 72. Cariotipo: 46, XY. Estudio molecular de SFX y gen GBJ2 (conexina 26): normales. *Evolución:* A los 11 años, de forma brusca, sufre un episodio de parálisis facial y ptosis palpebral, acompañándose de dificultad para la masticación y deglución, pesadez de hombros y brazos, y respiración superficial. Además hay un agravamiento de la hipoacusia. *EMG facial:* Afectación axonal bilateral. *Estudio molecular del fragmento D4Z4:* Delección de 9 kb en heterocigosis que confirma el diagnóstico de DMFEH.

Comentario: La DMFEH puede presentarse en la primera infancia y el pediatra ha de pensar en ella en niños con facies inexpressiva, cierre incompleto de los párpados y escápulas

aladas. El diagnóstico ha de confirmarse con el estudio molecular.

PARASITOSIS Y VIH

Sala 13-14 (Planta Alta)

649

15:30

PALUDISMO CONGÉNITO EN MALARIA IMPORTADA

Leticia Albert de la Torre, Juan Arnáez Solís, Miguel Ángel Roa Francia, Nuria Gutiérrez Cruz, Diego Hernández Martín, Cristina Ortiz-Villajos Maroto, Pedro José Pujol Buil
Complejo Hospitalario de Móstoles, Madrid.

Introducción: El paludismo congénito es aquel transmitido verticalmente desde la madre al niño durante el embarazo o en el momento del parto. La barrera placentaria, la semi-inmunitad de la embarazada en los países endémicos y la protección inicial del neonato por la hemoglobina fetal y por los anticuerpos maternos de tipo IgG hacen infrecuente esta patología. Los recién nacidos infectados pueden manifestar clínica varios días o semanas después del parto, en forma de fiebre, irritabilidad, anorexia, palidez o convulsiones.

Se revisan 60 casos de malaria importada en niños y se encuentran tres casos de paludismo neonatal, posiblemente congénito, los tres con gota gruesa negativa, realizándose el diagnóstico con la detección genómica (PCR) de *Plasmodium*.

Caso clínico 1 y 2: Gemelos a término de 17 días de vida nacidos en Guinea Ecuatorial que acuden a los 17 días de vida por fiebre, sin otros hallazgos en la exploración. La madre tuvo dos episodios de paludismo en el embarazo. Anemia en uno de 10,6 g/dl. Las gotas gruesas fueron negativas. El resultado de las PCR de *Plasmodium* 19 días después, fueron positivas para *P.falciparum* y *P.malariae* en ambos. La evolución en ambos fue buena con sulfato de quinina durante 7 días.

Caso clínico 3: Recién nacido a término, parto por cesárea. Madre procedente de Guinea. Embarazo controlado en Guinea hasta 3 semanas preparto en que acude a España; episodios de paludismo en el primer trimestre y en el 4º mes. Asintomático, se realiza gota gruesa y PCR de *plasmodium* al recién nacido a las 24 horas de vida, con resultado normal de la primera y resultado de la PCR positiva a *Plasmodium falciparum* a los 20 días de vida. Buena respuesta al tratamiento con quinina y clindamicina con gota gruesa y PCR postratamiento negativas.

Conclusiones: 1) El riesgo de transmisión vertical de paludismo en el embarazo es bajo en el caso de una madre "semi-inmune", pero exige hacer screening en el recién nacido, a pesar de estar asintomáticos. 2) Las parasitemias en los episodios de paludismo importado de inmigrantes son generalmente bajas por lo que la gota gruesa es muchas veces negativa y obliga a solicitar PCR para *Plasmodium* en el neonato. 3) La PCR es útil para detectar parasitemias mixtas (casos 1 y 2).

650

15:40

PREMATURIDAD Y BAJO PESO AL NACIMIENTO EN HIJOS DE MADRE VIH EXPUESTOS A FÁRMACOS ANTIRRETROVIRALES

Susana Riesco Riesco, Ana Pilar Nso Roca, Clara García-Bermejo García, Francisco Climent Alcalá, María Isabel de José Gómez, Rosa Batista Ferreira
Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

Introducción: La transmisión vertical es la principal vía de infección en la edad pediátrica. Gracias al uso de fármacos antirretrovirales en el embarazo y período neonatal la tasa de transmisión es inferior al 2%. Existen estudios que relacionan la exposición perinatal a fármacos antirretrovirales con la aparición de efectos adversos, entre los que se encuentran la mayor frecuencia de parto prematuro y bajo peso al nacimiento.

Material y métodos: Estudio observacional de cohortes prospectivo, con recogida de datos retrospectiva. Revisión de 332 historias clínicas de hijos no infectados de madre VIH, expuestos a antirretrovirales.

Resultados: La media de la edad gestacional es de 37,1 semanas, con una edad gestacional mínima de 28 semanas y un máximo de 41 semanas. Considerando a término a todos los niños nacidos entre las semanas 37 y 42, el 72,2% de los recién nacidos son niños nacidos a término. No hubo ningún recién nacido posttérmino, y el 27,8% de los niños son recién nacidos pretérmino. En la población española, la prevalencia de prematuridad se estima en un 5,2%. Por tanto, la frecuencia de prematuridad de la muestra (27,8%) es mayor que la observada en la población general ($p < 0,001$). La media de peso al nacimiento fue de 2.740 gramos, con un rango que oscilaba de 1.240 a 4.150 gramos. La mayoría de los niños (84,3%) tienen un peso adecuado para su edad gestacional. La frecuencia de bajo peso al nacimiento (12,6%) es mayor que en la población general ($p < 0,001$). Se analizó la posible asociación de este elevado porcentaje de prematuridad con la adicción a drogas intravenosas durante el embarazo, resultando más frecuente la prematuridad en el grupo de mujeres ADVP (37% frente a 19%) ($p = 0,015$). Sin embargo, no se pudo mostrar influencia del tipo de tratamiento recibido (monoterapia, politerapia, con/sin inhibidores de proteasas) en la frecuencia de bajo peso al nacimiento ni en la prematuridad.

Conclusiones: El parto pretérmino es más frecuente en hijos de madre VIH. El uso de drogas vía parenteral se asocia a mayor riesgo de prematuridad en hijos de madre VIH. Los hijos de madre VIH presentan con mayor frecuencia bajo peso al nacer.

651

15:50

PATOLOGÍAS DIAGNOSTICADAS EN UNA PLANTA DE PEDIATRÍA ESPECIALIZADA EN ENFERMEDADES INFECCIOSAS Y TROPICALES

Roi Piñeiro Pérez, Marta Taida García Ascaso, Ainhoa Salvador Sanz, Graciela Navarro Legarda, María José Mellado Peña, María José Cilleruelo Ortega, Milagros García Hortelano, Julián Villota Arrieta, Pablo Martín Fontelos
Servicio de Pediatría del Hospital Carlos III, Madrid.

Introducción: Estamos asistiendo a un aumento de las enfermedades infecciosas en niños, sobre todo patologías de origen tropical excepcionales hasta ahora en nuestro medio. El crecimiento de la inmigración, el aumento de adopciones interna-

cionales y el mayor número de niños viajeros son las causas principales de este cambio.

Material y métodos: Nuestro Centro de referencia de enfermedades infecciosas y tropicales dispone de cuatro habitaciones destinadas para esta patología. Realizamos un estudio retrospectivo de los ingresos entre enero 2003-diciembre 2007.

Resultados: Ingresaron 402 niños, 52% españoles y 48% extranjeros o españoles que habían permanecido más de un mes en zona tropical. *La zona de procedencia fue:* 60% África (48% Guinea Ecuatorial), 19% Sudamérica (10% Ecuador), 14% Sudeste de Asia (8% India, 6% China) y 7% Europa del Este. Se realizan 531 diagnósticos, 90% de etiología infecciosa. *En los niños españoles los diagnósticos fueron:* 29% Neumonía (84% sin confirmación microbiológica (scm)), 27% Gastroenteritis (43,5% Rotavirus, 27,5% scm, 14,5% Salmonella), 8% Crisis de broncoespasmo no infeccioso, 5% Varicela y 2% Meningitis. *En los niños no españoles los diagnósticos fueron:* 16,5% Paludismo (78,5% *P. falciparum*), 15% Parasitosis intestinal (22% Ascariasis, 22% Trichiuriasis), 9% Tuberculosis, 9% Neumonías (71,5% scm, 10% neumocócicas), 5,5% Gastroenteritis (47% scm, 29,5% Salmone-lla) y 5% Infección Tuberculosa Latente.

Conclusiones: Existe una gran diferencia entre la patología infecciosa de los niños españoles y la de la población infantil inmigrante. La presentación clínica es diferente y el diagnóstico requiere microbiólogos y laboratorios especializados. El tratamiento de enfermedades importadas precisa medicación especial que obliga con frecuencia al uso de fármacos "off label", "off patent", medicación compasiva o extranjera y todos ellos con escasa disponibilidad en nuestro medio. La formación de especialistas pediátricos en Enfermedades Infecciosas y Tropicales se hace necesaria, como sucede en pediatría en otros países y en la patología del adulto.

652 16:00 LEISHMANIASIS VISCERAL: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE LOS ÚLTIMOS 8 AÑOS EN NUESTRO HOSPITAL

Carmen Martínez Colmenero, Isabel María Sánchez Sánchez, Tomás del Campo Muñoz, Gabriela Martínez Moya, Juan Alonso Cozar Olmo, Jesús de la Cruz Moreno
Complejo Hospitalario de Jaén.

Antecedentes y objetivos: La Leishmaniasis visceral (L.V.) es una enfermedad endémica en más de 82 países. En España, mayor prevalencia en litoral Mediterráneo y sur de la Península.

Objetivo: Describir epidemiología, clínica, analítica y respuesta al tratamiento en nuestra provincia.

Métodos: Revisión retrospectiva de los casos de L.V. en nuestro centro desde 1 Enero 2000 al 31 Diciembre 2007.

Resultados: 28 casos. Sanos, salvo una Ataxia-telangiectasia. Edad media 19 meses (rango: 4 meses-7 años). Incidencia a lo largo del año de 14 casos entre Diciembre-Enero, resto distribuidos homogéneamente en los demás meses. Número de casos similar en 7 años, excepto 2005 con 7 casos. Contacto con perros: 8. *Motivo de consulta:* fiebre (duración media 15,8 días). *Clínica y analítica al ingreso:* 64,2% palidez, 78,5% hepatoesplenomegalia, 17,8% adenopatías, 96,4% anemia, 25% leucopenia, 64,2% plaquetopenia. Todos aumento de PCR (valor medio: 43,5 mg/l), valor medio albúmina de 41 g/l, GOT 225U/L, GPT 193U/L y ferritina 1.648 ng/ml. Serología Leishmania positiva en

todos. Punción médula ósea antes del tratamiento en todos. Visualización parásitos en médula ósea en 11, cultivo en 5 casos (todos negativos). Serología VIH en 12 (negativas). Tratamiento con Nmetilglutamina 13 casos (desaparición media de fiebre: a las 48 horas de iniciar tratamiento). Tratamiento con anfotericina B liposomal (ABL) 15 casos (desaparición media de fiebre: a las 72 horas de iniciar tratamiento). Una recidiva con ABL.

Conclusiones: Debido a la incidencia de LV en nuestra provincia, se solicita de forma rutinaria serología L.V en fiebre prolongada. No resistencias a ningún tratamiento en estos años. Dado que la ABL a 18 mg/kg en 6 dosis a lo largo de 10 días es eficaz y segura ha pasado a ser el tratamiento de primera línea pues acorta la duración del tratamiento y es menos cruento que la administración IM 28 días de antimoniales. No efectos tóxicos con antimoniales en nuestra serie a pesar de su frecuencia (hasta un 50% de casos). Recaídas en nuestro medio con ABL similar a la descrita en series de casos publicados.

653 16:10 SITUACIÓN ACTUAL DE LOS ADOLESCENTES INFECTADOS VIH

M^a de Gracia Espinosa Fernández, Vanessa Rosa Camacho, Rocío Galindo Zavala, Antonio Conejo Fernández, Andrés Hagerman Sánchez, David Moreno Pérez, Antonio Jurado Ortiz

Sección de Infectología Pediátrica del Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Objetivo: Conocer la situación epidemiológica y los problemas actuales de los adolescentes infectados por VIH.

Material y métodos: Estudio descriptivo de los niños > 12 años infectados por VIH en nuestra Unidad. Resultados: Actualmente se encuentran en seguimiento 44 pacientes menores de 18 años (varones 63%) de los que 19 (43%) son > 12 años. La edad media es de 14,8 años. Cuatro de ellos han sido derivados a la consulta de adultos este último año, siendo la edad media de derivación 15,7 años. En este periodo de tiempo el porcentaje de adolescentes ha pasado de un 10,8% en 2003 al 31,8% de 2007. Quince (78%) conocen su estado VIH, precisando algunos de ellos atención psicológica especializada (25%); del resto, dos pacientes presentan encefalopatía moderada-grave. Un 57,9% (11 pacientes) se encuentran con carga viral < 50, y un 31,5% (6 pacientes) < 2.000 cp/ml. Sólo 2 pacientes presentaban fallo virológico grave. El 84,2% de los pacientes presentaban CD4 > 350 cels/μl. Un 78,9% se encuentran en la actualidad con tratamiento antirretroviral (TAR), de los que 2 pacientes se encuentran en ensayos clínicos con nuevos TAR. En un 47,3% (9 pacientes) se realizó interrupción programada del TAR y en un 26,3% (5 pacientes) hubo que reiniciarlo por fracaso inmuno-virológico. Un 73,6% han tenido experiencia con las tres familias de antirretrovirales (ARV). El número medio de pautas distintas fue 4.6 pautas por paciente. El 73,6% mostró algún tipo de toxicidad derivada del TAR. Los efectos adversos más frecuentes fueron: lipoatrofia facial y periférica (47,3%), hipercolesterolemia (15,7%), hipertrigliceridemia (15,7%) y rash (15,7%). El 26,3% mostró algún tipo de intolerancia gastrointestinal. El 73,6% presentó algún tipo de resistencia genotípica; el 47,3% presentaron a dos de las tres familias de ARV y sólo 2 pacientes mostraron resistencias a las tres familias. El 63,1% presenta-

ron problemas de adherencia, siendo valorada ésta mediante encuesta con la familia.

Conclusiones: Cada vez nos enfrentamos a más pacientes adolescentes cuya problemática principal son las dificultades para asumir el diagnóstico, los problemas de adherencia que motivan aparición de resistencias, y la falta de arsenal terapéutico.

654 16:20 ESTUDIO CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICO DE LA LEISHMANIASIS VISCERAL EN NUESTRA ÁREA DE SALUD

Clara Villalba Castaño, Alicia González Jimeno,
Rosa M. Velasco Bernardo, Irene Ortiz Valentín,
Ruth del Valle Pérez, Raquel Díaz Conejo
Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

La Leishmaniasis visceral o Kala-azar, es una enfermedad sistémica causada por un protozoo del género *Leishmania*, frecuente en los trópicos y en la cuenca mediterránea, siendo en esta zona el tipo más común la *Leishmania infantum*. La transmisión se produce por un vector que corresponde con un mosquito del género *Phlebotomus*. En nuestra zona existe una alta incidencia de Kala-azar, motivo por el cual hemos realizado una revisión de nuestra casuística.

Desde el año 1995 hasta el año 2007 han ingresado en nuestro Servicio 22 niños con el diagnóstico de Kala-azar. Hemos realizado un estudio retrospectivo a partir de las historias clínicas de dichos pacientes, recogiendo datos demográficos, epidemiológicos, clínicos, técnicas diagnósticas, tratamientos utilizados y complicaciones producidas tanto por la enfermedad como por el tratamiento.

Entre los resultados obtenidos se observa un agrupamiento de pacientes en una zona concreta de la provincia delimitada por los ríos Albarche y Tajo. La edad media de presentación fue de 17 meses y la estacionalidad generalmente en otoño e invierno. En cuanto a la sintomatología el 100% de los pacientes presentaron fiebre y esplenomegalia. Otros síntomas frecuentes fueron la hepatomegalia y la palidez cutáneomucosa. En las exploraciones complementarias se observó anemia en el 100% de los casos, siendo frecuente también la plaquetopenia. Las alteraciones bioquímicas frecuentes fueron elevación de reactantes de fase aguda e hipergammaglobulinemia. El diagnóstico se realizó mediante cultivo, inmunofluorescencia indirecta (96%), visualización del parásito en médula ósea (68%) y PCR (positiva en el 90% de los pacientes a los que se les realizó). En un caso el diagnóstico presentó muchas dificultades al manifestarse como un Síndrome Hemofagocítico. El tratamiento utilizado hasta el año 2000 fueron los Antimoniales y a partir de ese año la Anfotericina B Liposomal, sin presentar ninguno de ellos complicaciones.

Nuestra zona presenta una alta incidencia de Leishmaniasis visceral que suele agruparse en una zona geográfica concreta en relación con los ríos. La clínica, formas de diagnóstico y la edad de presentación coinciden con las de otras series. La Anfotericina B liposomal ha sustituido a los Antimoniales como trata-

miento de elección, dada la buena tolerancia y el acortamiento del ingreso del paciente.

655 16:30 FILARIASIS EN NUESTRO MEDIO, REVISIÓN DE 15 CASOS

Mercedes Rivera Cuello, Esmeralda Núñez Cuadros,
Antonio Medina Claros, Milagros García Hortelano,
María José Cilleruelo Ortega, María José Mellado Peña
Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada,
Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga y Hospital Carlos III,
Madrid.

Introducción: Las filarias son un grupo de nematodos tisulares del hombre transmitidos por vectores, que en su estadio adulto se localizan en los linfáticos y en el tejido conectivo. Existen 7 especies diferentes de filarias, siendo endémicas en centroamérica, suramérica, África y algunas zonas del pacífico.

Material y método: Se revisan 15 casos bien documentados de filariasis en nuestro Servicio, recogiendo: procedencia, edad, exploración, clínica, estudio diagnóstico, eosinofilia, coparasitación, coinfecciones, estado nutricional, tipo de filaria, tratamiento y evolución.

Resultados: De los 15 casos (3a-15a), un 85% son mayores de 10a. El 100% procedía de Guinea Ecuatorial. Confirmación diagnóstica: *Oncocerca volvulus* aislada en pellizco cutáneo en (40%), *Mansonella perstans* en sangre (53%) y *Loa-loa* por visualización directa en conjuntiva ocular (13%). El 93% presentaba clínica: Prurito (50% de las *O. Volvulus* y el 50% de las *M perstans*), 33% prurito + edema, el 25% tumoración +supuración y en todos los casos de *Loa-loa* prurito ocular. El 73% de los pacientes presentaba algún hallazgo en la exploración: Paquidermitis con lesiones pruriginosas el 83% de las *O. volvulus*, y el 38% de las *M. perstans*, absceso suprapúbico el 12% y abdomen distendido el 12%; el 100% de los pacientes con *Loa-loa* presentaban prurito ocular y edema de Calabar. La eosinofilia (> 500) estaba presente en el 93% de los pacientes, siendo la eosinofilia media: *O. volvulus* (971'5), *M. perstans* (1595), *Loa-loa* (3148). Todos los niños presentaban coparasitación: intestinal 11 niños (73%), siendo los más frecuentes *Ascaris lumbricoides* (73%) y *Trichiuris trichura* (54,5%) y malaria en 4 niños (27%) todos *Plasmodium falciparum*. Un caso asoció hepatitis B crónica. Tratamiento: Mebendazol (30d) para *M. perstans*, Ivermectina para *O. volvulus*, Ivermectina + Dietilcarbamacina para *Loa-loa*. Evolución: El 40% negativizó y desapareció la eosinofilia tras el tratamiento y el 60% restante se perdió en el seguimiento.

Conclusiones: En la serie que presentamos se aislaron las tres especies más prevalentes de filaria a nivel mundial. La eosinofilia franca, sobre todo si se asocia a lesiones cutáneas crónicas obliga a descartar esta patología. La respuesta al tratamiento es siempre buena en caso de *M. perstans*. En el resto es necesario tratamientos y seguimientos prolongados de 12-24 meses, que dada la idiosincrasia de este tipo de pacientes constituye una dificultad añadida a la erradicación del parásito. La creciente afluencia de población inmigrante, así como la mayor facilidad para los viajes internacionales, facilitan la aparición en nuestro medio de este tipo de patología.

656 16:40 COMPARACIÓN DE TÉCNICAS PARA EL DIAGNÓSTICO DE PARÁSITOS EN HECEs DE NIÑOS INMIGRANTES ASINTOMÁTICOS PROCEDENTES DE ZONAS TROPICALES

Juan Cabezas Oton, Rosa M. Masvidal Aliberch, Elisa de Frutos Gallego, Claudia Guzmán Molina, Ana Estabanell Buxo, Dolors Riera Vidal, Cecilia Cruz, Beatriz Miguel Gil

Estudio Multicéntrico, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: Las parasitosis del aparato digestivo son frecuentes en niños inmigrantes procedentes de países de baja renta (PBR), donde existen pobres condiciones higiénico-sanitarias tanto en el agua de bebida y alimentos como en la eliminación de aguas residuales. El objetivo del estudio fue comparar las técnicas utilizadas en los diferentes laboratorios de atención primaria (AP) para el cribado de parasitosis intestinales en niños inmigrantes asintomáticos procedentes de PBR.

Material y métodos: estudio prospectivo, multicéntrico. Muestra: niños inmigrantes asintomáticos, procedentes de PBR, tiempo de llegada a España no superior a un año, que fueron visitados por primera vez en un Centro de AP del 1-12-2005 al 1-12-2006. Se pidió una muestra de heces de cada niño y fue enviada según las normas de recogida y conservación de cada laboratorio. Como técnica de concentración se utilizó la técnica de Ritchie ó Ritchie modificado (Formol-éter ó SAF-éter) y como técnica sin concentración se utilizó el MIF (Methiolate-Iodo-Formol). Los resultados fueron introducidos en una base de datos y analizados con el programa estadístico SPSS.

Resultados: Entraron en el estudio 1026 niños. Se analizaron 598 muestras de heces con técnicas de concentración y 428 sin concentración. Para protozoos intestinales se obtuvo el 17,2% de positivos con la técnica de concentración y el 9,3% con la técnica del MIF. ($P < 0,002$). Para huevos y larvas de helmintos se obtuvo el 6.5% con la técnica de concentración y el 1.4% sin concentración. ($P < 0,0001$)

Conclusiones: Con las técnicas de concentración para protozoos (quistes) y para helmintos (huevos y larvas) se obtienen mejores resultados que con el MIF. La diferencia es mayor para los helmintos que para los protozoos.

Los laboratorios que no utilizan técnicas de concentración están ofreciendo un alto porcentaje de falsos negativos, sobre todo de helmintos, que se podrían subsanar si utilizaran la técnica adecuada.

657 16:50 LEISHMANIASIS VISCERAL. ESTUDIO RETROSPECTIVO DE LOS ÚLTIMOS 15 AÑOS

Julia Yebra Yebra, María del Pilar Jiménez Saucedo, Berta González Martínez, Rebeca Palomo Fraile, María Jesús García de Miguel, Fernando del Castillo Martín
Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

Objetivos: Los objetivos de nuestro estudio son evaluar los aspectos clínicos y epidemiológicos de una serie de enfermos con leishmaniasis visceral estudiados en nuestro centro, analizar las herramientas diagnósticas y las alternativas de tratamiento utilizadas, y describir la evolución y las complicaciones presentadas.

Métodos: Se realizó un estudio retrospectivo mediante análisis de las historias clínicas de los niños menores de 14 años diagnosticados de leishmaniasis visceral en nuestro centro mediante visualización de amastigotes en el aspirado medular.

Resultados: Se incluyeron en el estudio 29 pacientes, 13 niñas y 16 niños, con una media de edad de 2,7 años. La distribución anual fue de 1,8 casos/año. El tiempo medio de evolución desde el inicio de los síntomas hasta el momento del diagnóstico fue 22 días (rango de 4-60 días), y los síntomas y signos exploratorios más frecuentes al diagnóstico fueron la fiebre, la esplenomegalia y la hepatomegalia.

Los hallazgos de laboratorio más frecuentes fueron las citopenias importantes junto con elevación de transaminasas, hipoalbuminemia e hipergammaglobulinemia. El diagnóstico fue confirmado en todos nuestros pacientes mediante la visualización directa de amastigotes en el aspirado de médula ósea. Asimismo se realizó serología por inmunofluorescencia indirecta con resultado positivo en el 93% de ellos. Otros métodos empleados fueron la serología en orina, técnicas de PCR en sangre, orina y médula ósea, y cultivo medular. Hasta el año 1997 todos los pacientes fueron tratados con Glucantime y a partir de esa fecha con Anfotericina B liposomal, con una curación en ambos casos del 100%.

Conclusiones: La mayor parte de los casos de leishmaniasis visceral en nuestro medio se dan en niños pequeños con igual proporción entre niños y niñas. La fiebre, la hepatoesplenomegalia y las citopenias importantes deben hacernos sospechar la enfermedad, que deberemos confirmar mediante la visualización de amastigotes en la médula ósea. Las nuevas técnicas de reacción en cadena de la polimerasa muestran una alta sensibilidad y especificidad, pudiendo sustituir en un futuro a los procedimientos invasivos convencionales. La introducción de la Anfotericina B como fármaco de elección en los últimos 10 años, ha supuesto una alternativa segura y eficaz.

NEUROLOGÍA

Sala 23-25 (Planta Alta)

658 15:30 EVOLUCIÓN DE LOS POTENCIALES EVOCADOS VISUALES EN LA NEURITIS ÓPTICA PEDIÁTRICA

Iván Sánchez Fernández, Fernando David Panzino, Wael Fasheh Youssef, María Mar O'Callaghan Gordo, Mercè Pineda Marfa

Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona y Universitat de Barcelona.

Antecedentes: La evolución clínica de la Neuritis Óptica (NO) en niños es bien conocida. En cambio, la evolución de las alteraciones electrofisiológicas en los nervios ópticos, valorada mediante Potenciales Evocados Visuales (PEV) está escasamente descrita en la literatura.

Objetivo: Describir la evolución de las características electrofisiológicas de la NO y su relación con la clínica.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes pediátricos (hasta 18 años) con diagnóstico de NO idiopática durante el periodo 1996-2007 en un hospital de tercer nivel. Diagnóstico de NO: 1.pérdida aguda o subaguda de visión central;

2.defecto papilar aferente; 3.ausencia de lesiones retinianas; 4.ausencia de causa metabólica, tóxica, hereditaria, vascular o compresiva de pérdida de visión.

Resultados: 16 pacientes: 75% (12/16) niñas. Edad media al diagnóstico de NO: 9 años y 5 meses (rango 35-202 m). Características clínicas al debut: Pérdida de visión: 100% (16/16) de los pacientes, unilateral: 75% (12/16); bilateral: 25% (4/16). Cefalea: 44% (7/16). Dolor ocular: 38% (6/16). Proceso febril en los 30 días previos: 50% (8/16). Papilitis: 56% (9/16). Características de los PEV en el debut (valorados en 15 de 16 pacientes): PEV patológicos: 100% (15/15) de pacientes, afectación bilateral: 67% (10/15); afectación unilateral: 33% (5/15). Recuperación electrofisiológica completa: 67% (10/15). Recuperación electrofisiológica parcial: 33% (5/15). Periodo medio de normalización o estabilización de los PEV: 12 meses (rango: 2-42 m). La agudeza visual media pasó de 0,17 al debut a 0,89. Periodo medio de normalización o estabilización de la agudeza visual: 16 meses (rango: 1-65 m). Periodo medio de seguimiento: 29 meses (0-108 m).

Conclusiones: La NO pediátrica produjo una afectación fundamentalmente bilateral, a pesar de que clínicamente se pudiera manifestar en un solo ojo. Las alteraciones electrofisiológicas se normalizaron totalmente en la mayoría de ocasiones; los casos sin recuperación completa se estabilizaron en alteraciones electrofisiológicas residuales sin significación clínica. El periodo de normalización o estabilización de la agudeza visual y de las alteraciones electrofisiológicas tras el debut de la NO fue prolongado.

659 15:40 ENCEFALITIS HERPÉTICA: 25 AÑOS DE EXPERIENCIA EN PEDIATRÍA

Elisa Fernández Cooke, Vanessa Pérez Alonso, Carmen Rodríguez-Vigil Iturrate, Belén Toral Vázquez, Fernando Mateos Beato, Sylvia Belda Hofheinez
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Introducción: La encefalitis herpética (EH) es una infección del sistema nervioso central (SNC) producida por el virus herpes simple (VHS) tipo 1. Su incidencia aproximada es de 1 por 1.000.000 habitantes/año en niños. Presenta una mortalidad de más del 70% sin tratamiento y aproximadamente un 10% de curación completa sin secuelas con el tratamiento adecuado.

Objetivos: Describir las características clínicas y las secuelas de los pacientes diagnosticados de EH entre los años 1983 y 2007, en un hospital terciario de Madrid.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de los casos de EH en el periodo previamente citado. Se recogen datos clínicos, analíticos, microbiológicos y de imagen al diagnóstico, así como tratamiento y evolución clínica.

Resultados: Se recogen 6 casos de niños con diagnóstico de EH. La edad media fue de 83 meses (rango 8-156 meses), con una distribución varón: mujer de 1:1. En el momento del diagnóstico, el 100% presentaba fiebre, el 83% alteración del nivel de conciencia y el mismo porcentaje crisis convulsivas, un 67% síntomas de HTIC y en un 16% se detectaron signos meníngeos positivos en la exploración inicial. En cuanto al LCR: un 33% era normal, un 16% fue hemorrágico y en el resto apareció pleocitosis. En un 50% se confirmó el diagnóstico microbiológico de EH por VHS tipo 1 en LCR (16% mediante cultivo y 33% por

PCR), en un paciente se detectó VHS en un frotis faríngeo. En todos los pacientes se realizó TAC al ingreso, siendo normal en un 66%. A las 24 horas el 100% presentaba alteraciones radiológicas compatibles con EH. Un 83% de los pacientes recibió tratamiento con aciclovir iv y un paciente fue tratado con vidarabina. Todos los pacientes requirieron ingreso en UCIP. La mortalidad en nuestro estudio fue del 33%. De los no fallecidos presentaron secuelas un 75%, en forma de hemiplejía, crisis y corea entre otros.

Conclusiones: Los resultados de nuestro estudio coinciden con los datos epidemiológicos y de morbimortalidad de la literatura revisada. La EH es una enfermedad poco frecuente en niños pero los pacientes que la padecen a pesar de un diagnóstico precoz y un adecuado tratamiento antiviral, tienen alto riesgo de mortalidad o de presentar secuelas graves.

660 15:50 ACCIDENTE CEREBROVASCULAR SECUNDARIO A DISECCIÓN CAROTÍDEA

Raquel Buenache Espartosa, Juana María Rizo Pascual, Gustavo Lorenzo Sanz, M^a José Pérez Rodríguez, Antonio Pedrera Mazarro, Rafael Yturriaga Matarranz
Neurología Infantil, Servicio de Pediatría y Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Ramón y Cajal, Madrid. Universidad de Alcalá de Henares, Madrid.

Introducción: El accidente cerebrovascular agudo (ACVA) en la infancia, es infrecuente, estando en relación a distintas causas y factores de riesgo.

Caso clínico: Niña de 12 años que presentó un episodio de cefalea frontoparietal derecha intensa, seguida de pérdida de fuerza en hemicuerpo izquierdo y desviación de la comisura bucal a la derecha. Posterior somnolencia y recuperación parcial de la fuerza. Acudió a un servicio de urgencias, se realizó TAC craneal: normal y se diagnosticó de migraña. El 4^o día acudió a nuestro centro, persistía disminución de fuerza y desviación de comisura bucal, reflejos normales, soplo sistólico I/IV, resto de la exploración normal. Antecedentes personales sin interés, antecedentes familiares de migraña. Hemograma, bioquímica con enzimas musculares: normal. LCR: bioquímica, lactato y albúmina: normal. Bandas oligoclonales (-). EEG: lentificación severa de la actividad bioeléctrica de hemisferio derecho. RM cerebral: infarto en brazo posterior de cápsula interna derecha, sin identificarse la causa. Ante el diagnóstico de ACVA en niña sin antecedentes de riesgo, realizamos estudio completo. *Cardiológico:* ECG, ecocardiograma transesofágico normal. *Metabólico:* homocisteína, lactato y folato normal. Excluimos causas de *vasculitis:* ANA y resto de ac organoespecíficos negativos; ASLO y factor reumatoideo negativo, estudio de complemento e inmunoglobulinas normal. *Coagulación,* incluyendo gen protrombina 20210-A normal. *Infecioso:* serologías negativas. *Vascular:* Eco Doppler: eje carotídeo derecho flujo de choque. Angio-RM: marcada estenosis de carótida interna desde el origen, circulación colateral por parte exterior del polígono. Angiografía: disección en carótida interna derecha. Inició tratamiento antiagregante con evolución favorable, mejoría progresiva de la fuerza y desaparición completa de la sintomatología seis meses después. La niña, el día previo al inicio del cuadro, acudió a un parque temático donde en una atracción mantuvo flexión laterocervical forzada.

Comentarios: Queremos mostrar este caso infrecuente de disección carotídea espontánea ante trauma mínimo cervical. Por último, recordar la importancia de realizar un correcto diagnóstico etiológico precoz ante un ACVA en la infancia; el infarto migrañoso se debería considerar sólo como diagnóstico de exclusión tras estudio completo, que incluya, en función los antecedentes y sospecha clínica, factores cardiovasculares, infecciosos, inmunes, hematológicos y metabólicos.

661 16:00 ENCEFALOPATÍA NEONATAL Y CONVULSIONES "APARENTEMENTE" PIRIDOXIN DEPENDIENTES

María Doyle Sánchez, M. del Carmen Carrascosa Romero, Ana María Correas Sánchez, José Manuel Siurana Rodríguez, María Mayordomo Almendros, Joaquín Marco Giner
Complejo Hospitalario Universitario, Albacete.

Introducción: Aunque se conoce la necesidad de tt° precoz con piridoxina en las convulsiones refractarias sin etiología determinada, su baja prevalencia (< 1:100.000) puede provocar un retraso diagnóstico.

Objetivo: Describimos una RN con una forma transitoria de convulsiones piridoxin-dependientes (CPD).

Caso clínico: RNT, 1ª hija de padres jóvenes no consanguíneos. Embarazo y partos normales. Apgar 9/10. Peso: 3.080g, long 49 cm, PC33,5 cm. Exploración inicial normal. A las 21 horas de vida inicia movimientos clónicos de MMSS, asociando irritabilidad, disminución de umbral de excitabilidad e hipertonia global. En el 1er día desarrolla una encefalopatía progresiva, alternando fases de disminución de vigilia con tendencia al estupor y bradicardia (80 lpm). Analítica, EEG y Eco cerebral: normales. El 2º día inicia convulsiones, al principio intermitentes con evolución a continuas y refractarias a fenobarbital, y fenitoína. EEG: frecuentes descargas de poli puntas evidenciando períodos de depresión del ritmo de fondo coincidentes con bradicardia y apnea. Las crisis ceden tras 2 dosis de 50 mg de piridoxina, y se deja mantenimiento a 10mg/K/día oral, normalizándose el EEG. A los 7 días se realizó la prueba de supresión de piridoxina para confirmación diagnóstica, reapareciendo las crisis a las 72 horas precisando esta vez dosis altas de B6. RMC normal. Estudio neurometabólico: discreta elevación de ácido glutámico en LCR durante las crisis y normalización posterior. A los 5 meses de vida presenta otra crisis con aportes < 50 mg/Kg./d. A partir de los 2 años se disminuye la dosis, suspendiéndola a los 4 años con seguimiento electroclínico normal.

Discusión: Las CPD son de herencia autonómico recesivo, por disminución de GABA en LCR secundario a la alteración del enzima glutámico decarboxilasa y su coenzima el piridoxal 5-fosfato. Se consideran formas definitivas de CPD cuando la supresión de B6, provoca la recurrencia de las crisis y se controlan con reintroducción de la vitamina. Al no recibirla evoluciona a epilepsia intratable, encefalopatía evolutiva y retraso mental. Escasamente se describen en la literatura formas transitorias con respuesta positiva, en las que se implica al GABA, pero con otra etiología. Aconsejamos una retirada progresiva de medicación a partir de los 2 años en las CPD en las que no se comprueba historia familiar compatible.

662 16:10 ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA: PRESENTACIÓN DE 12 CASOS

María Jesús Martínez González, Sonia Martínez González, Ainhoa García Ribes, José M. Prats Viñas
Unidad de Neuropediatría del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Introducción: La encefalomyelitis aguda diseminada (EMAD) es una enfermedad inflamatoria y desmielinizante del sistema nervioso central, más frecuente en la infancia y que suele estar precedida de un proceso infeccioso o inmunización. El curso suele ser monofásico, aunque pueden aparecer recaídas. La clínica es muy variada, y los estudios complementarios poco específicos, salvo la resonancia magnética cerebral (RNM), que es la prueba de elección.

Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo de 12 casos diagnosticados de EMAD en nuestro hospital durante los últimos 8 años (1999-2007), describiendo la forma de presentación, la actitud diagnóstico-terapéutica y la evolución clínica durante su seguimiento posterior.

Resultados: La edad media de presentación fue de 4,5 años (rango 1,3-11,8), siendo el 83% varones. El antecedente de proceso infeccioso previo estaba presente en 11 niños. Los síntomas se iniciaron con fiebre en todos los casos excepto en uno. Las manifestaciones neurológicas más frecuentes fueron somnolencia, cefalea y convulsiones. Dos pacientes presentaron alteraciones en el fondo de ojo. El examen del líquido cefalorraquídeo fue patológico en 9 pacientes, con una pleocitosis de predominio linfocitario. La RNM cerebral mostraba un predominio de afectación de la sustancia blanca subcortical, de distribución multifocal. El curso fue monofásico, excepto un caso que presentó una recaída. Se instauró tratamiento con corticoides en 10 casos, corticoides e inmunoglobulinas en la recaída, y tratamiento sintomático en el resto. La evolución fue favorable en la mayoría de los niños, con una duración media de $27 \pm 19,8$ meses de seguimiento.

Conclusiones: El diagnóstico de la EMAD es clínico-radiológico y ante su sospecha se debe practicar una RNM. El tratamiento con corticoides a altas dosis parece ser el más eficaz. Las recaídas pueden aparecer en los primeros 12 meses tras el primer episodio, debiendo hacerse el diagnóstico diferencial con otras enfermedades desmielinizantes como la esclerosis múltiple.

663 16:20 UN NUEVO CASO DE TRASTORNO NEUROPSIQUIÁTRICO AUTOINMUNE ASOCIADO A INFECCIÓN ESTREPTOCÓCICA: PANDAS.

Alba Corrales Santos, Rosa María Romarís Barca, Elvira León Muiños, Ángel Varela Iglesias, Manuel Emilio García Fernández, Ramón Fernández Prieto
Hospital Arquitecto Marcide-Profesor Novoa Santos, Ferrol (A Coruña).

Introducción: Los trastornos neuropsiquiátricos compulsivos son frecuentes en la infancia. Entre ellos ha sido recientemente descrito el síndrome PANDAS (del inglés, *Pediatric Autoimmune Neurosychiatric Disorder Associated with Streptococcus*).

Caso clínico: Paciente varón de 6 años que inicia 2-3 meses antes de la consulta cuadro de movimientos bruscos y repetitivos de giro de cuello que fueron en aumento. Precediendo a esto presenta un episodio de fiebre y odinofagia que no fue tratado.

En el momento de la consulta presenta fiebre y cefalea. La exploración física muestra unas amígdalas claramente hiperémicas, sin otros hallazgos patológicos. Durante la exploración realiza varios movimientos bruscos de giro de la cabeza que parecen empeorar a medida que el niño se pone más nervioso. En las pruebas complementarias destaca: hemograma y bioquímica normal salvo antiestreptolisina de 425 y cultivo de exudado faringo-amigdalario positivo para *Streptococcus pyogenes*. Se trató con amoxicilina oral remitiendo completamente el cuadro de tics en pocos días. Posteriormente presentó nuevos episodios de amigdalitis estreptocócica acompañados o incluso precedidos de tics, cediendo éstos tras varios días de tratamiento antibiótico.

Discusión: El síndrome PANDAS fue descrito en 1998 por Swedo. Deben cumplirse cinco criterios diagnósticos: *a)* inicio antes de la pubertad; *b)* presencia de trastornos obsesivo-compulsivos y/o trastorno de tics (según DSM-IV); *c)* curso episódico con exacerbaciones bruscas; *d)* alteraciones neurológicas (hiperactividad, movimientos coreiformes y tics) durante las exacerbaciones; *e)* relación temporal entre la infección por SBHGA y exacerbación de los síntomas. En su etiopatogenia se postula la existencia de anticuerpos contra las neuronas de los ganglios basales en pacientes susceptibles. El tratamiento antibiótico estaría indicado en el episodio agudo, no recomendándose su uso de forma profiláctica. El caso descrito cumplía todos los criterios diagnósticos y presentó buena respuesta al tratamiento antibiótico iniciado de forma precoz, si bien no fue eficaz en la prevención de las recurrencias.

664

IMPORTANCIA DE LOS ACCIDENTES CEREBROVASCULARES EN EL PERÍODO NEONATAL

María del Mar Tolín Hernani, Belén Huidobro Fernández, Pedro Castro de Castro, María Vázquez López, Lucía Márquez de la Plata Alonso, M. Caridad Garzo Fernández
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Antecedentes y objetivos: La incidencia de los ACV ha aumentado desde 2/100.000 niños en los años 90 a 9-11/100.000 en la actualidad. La edad de presentación más frecuente en la infancia es el período neonatal. El objetivo ha sido el estudio del tiempo de demora en el diagnóstico, su manejo y su evolución neurológica posterior.

Métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de ACV en período neonatal en nuestro hospital en los últimos años. Los criterios de inclusión fueron la presencia de infartos isquémicos o trombosis de senos venosos en los primeros 30 días de vida. Se excluyeron las hemorragias primarias. El diagnóstico se realizó por técnicas de neuroimagen y estudio de trombofilias.

Resultados: 26 pacientes cumplieron los criterios de inclusión (15 niños y 11 niñas). 18 presentaban infartos isquémicos, 3 trombosis de senos venosos y 5 ambos. La media de inicio de los síntomas fue 78 horas de vida (excluyendo 4 pacientes con sedación), aunque la mediana fue de 24 horas. 10 pacientes no tenían factores de riesgo conocidos. 5 pacientes presentaban cardiopatías congénitas (20%), de los cuales 3 habían sido intervenidos quirúrgicamente previamente. En el 90% de los casos el debut fueron convulsiones. Excluyendo los pacientes bajo

sedación en el 25% de los casos el diagnóstico se realizó en las primeras 6 horas tras el inicio de la clínica y en el 35% de los casos en más de 48 horas. En la mayoría el diagnóstico inicial se realizó por ecografía transfontanelar; en 2 pacientes por TAC y en 1 por RM (en este caso la ecografía previa había sido normal). Se realizó EEG en 24 de los casos, hallándose signos irritativos o asimetrías focales en 17. El territorio más frecuentemente afectado fue la arteria cerebral media (54% de los infartos). 4 pacientes recibieron tratamiento con antiagregantes, no se pautó tratamiento con anticoagulantes excepto en 3 pacientes que lo precisaron por ECMO. Excluyendo los pacientes de reciente diagnóstico hemos seguido la evolución durante más de 24 meses en el 67% de los casos.

Conclusiones: El diagnóstico de los ACV neonatales se realiza de forma tardía. Son necesarios protocolos diagnósticos en los pacientes cardiopatas bajo sedación, en los que el retraso diagnóstico es mayor.

665

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA CEFALEA INFANTIL. REVISIÓN DE 116 CASOS

Mercedes García Reymundo, Cristina Cáceres Marzal, Julián Vaquerizo Madrid

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

Introducción: Las características clínicas de la cefalea (c.) en la infancia son difíciles de definir con precisión, dada su naturaleza heterogénea. Sin embargo de su conocimiento pueden derivar importantes consecuencias en su posterior manejo.

Objetivo: Analizar las características clínicas y epidemiológicas de la c. en la edad pediátrica.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo, observacional de corte transversal: revisión de historias clínicas de 116 niños que consultan en la unidad de neuropediatría durante el periodo noviembre 2006-diciembre 2007. Los criterios de inclusión establecidos fueron: edad pediátrica, primera consulta durante el periodo referido, primer diagnóstico de c. Los criterios diagnósticos aplicados: International Classification of Headache Disorders. 2nd Ed (2004). Se registraron las variables clínicas: antecedentes familiares de c., antecedentes patológicos personales, edad de inicio, tiempo de evolución, localización del dolor, uni/bilateralidad, tipo de dolor, intensidad, duración, frecuencia, desencadenantes, presencia y tipo de aura, síntomas acompañantes, interrupción de la vida diaria, rendimiento escolar, exploración neurológica, trastornos comórbidos pruebas complementarias, tratamiento.

Resultados: 149 historias clínicas revisadas, 116 pacientes cumplían los criterios de inclusión. Distribución porcentual de diagnósticos: c. tensional 8%, migraña sin aura 29%, migraña con aura 11%, c. mixta 13%, equivalente migrañoso de la infancia 5%, c. inespecífica 34%. La edad más frecuente de 6-10 años. Un 63% de niñas. El 87% con antecedentes familiares de cefalea. El síntoma acompañante más frecuente fue la fotofobia. El tipo más frecuente es el pulsátil, de localización frontal bilateral y de duración variable. La frecuencia con que se da más es la semanal. Tipo de aura más frecuente es la visual. El 11% de los casos presentaron trastornos comórbidos.

Conclusiones: Es imprescindible realizar una detallada anamnesis, historia clínica y valoración neurológica para conseguir

16:40

16:30

tanto un diagnóstico acertado como un adecuado manejo posterior. Sin embargo la limitada colaboración en muchos de nuestros pacientes en la descripción de los síntomas, y la precocidad de derivación a atención especializada, condicionan el alto porcentaje diagnósticos de cefalea inespecífica.

666

A VITAMINA QUE FALTAVA

Júlia Galhardo, Liliana Pinheiro, João Fernandes,
Jaime Rocha, María Luis Cardoso, Iris Maia

Servicio de Pediatría y Servicio de Neuroradiología del Hospital de São Marcos, Braga (Portugal) y Unidad de Biología Clínica del Instituto de Genética Médica Dr. Jacinto Magalhães, Porto (Portugal).

Palavras-chave: biotina, deficiência congénita de biotinidase, convulsão.

Introdução: A biotina é uma vitamina hidrossolúvel que actua como coenzima de quatro carboxilases responsáveis pela gluconeogénese, síntese de ácidos gordos e catabolismo de vários aminoácidos. A sua regeneração envolve a hidrolização destes complexos activos, por acção da biotinidase. A deficiência desta origina defeito na reutilização da vitamina, podendo dar origem a acidúria orgânica, manifestações neurológicas e alterações cutâneas. A forma congénita é transmitida de forma autossómica recessiva, tendo sido descritas cerca de 100 mutações do gene (3p25). O Programa Nacional de Diagnóstico Precoce português não contempla o rastreio desta patologia.

16:50

Caso Clínico: Rapaz de 7 semanas, sem consanguinidade familiar ou outros antecedentes relevantes, internado por clonias dos membros superiores associadas a olhar vago, pestanejo e hipotonia axial. Sem contexto infeccioso precipitante, atraso de desenvolvimento psicomotor ou alteração do odor da urina. O estudo efectuado mostrou: aumento do lactato sérico sem acidose metabólica, actividade epileptiforme frontocentroparietal direita e leucoencefalopatia frontal inespecífica. A nível metabólico, apresentava aumento sérico da 3-hidroxi-isovalericarnitina e urinário do ácido 3-hidroxi-isovalérico. O estudo qualitativo da biotinidase plasmática revelou ausência de actividade. Clinicamente nunca apresentou dificuldade respiratória, dermatite ou alopecia, não tendo sido observadas alterações dos discos ópticos. O controlo das crises convulsivas foi feito com fenobarbital (6 mg/Kg/dia), tendo-se verificado uma melhoria progressiva das alterações neurológicas após o início da terapêutica com biotina (5 mg/dia).

Discussão: A deficiência de biotinidase é uma alteração metabólica reversível, quando o suplemento vitamínico é instituído precocemente. Todavia, a ausência de rastreio e a inespecificidade da sua apresentação clínica podem conduzir a demora no diagnóstico, com aumento do risco de défices neurológicos permanentes, nomeadamente atraso de desenvolvimento, atrofia óptica e surdez neurossensorial. Desta forma, esta patologia deverá ser considerada na investigação etiológica de lactentes com alterações neurológicas.

Sábado, 7 de junio (15:30 - 17:00)

NEONATOLOGÍA

Sala 4-5 (Planta Alta)

667

15:30

ENFERMEDAD DE CHAGAS CONGÉNITA SINTOMÁTICA

María Isabel Martínez Lorente, José Ramón Fernández Fructuoso, Juan José Quesada López, Ángel Bernardo Brea Lamas, Vicente Bosch Jiménez, Bartolomé Carrilero

Sección de Neonatología del Servicio de Pediatría y Unidad de Medicina Tropical del Servicio de Microbiología del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción: La enfermedad de CHAGAS (EC) es una parasitosis importada producida por el *Trypanosoma cruzi* (Tc) con una incidencia creciente en España. Las manifestaciones clínicas durante el período neonatal inmediato son infrecuentes.

Caso clínico: RN que ingresa por sospecha de sepsis neonatal precoz. *Antecedentes:* Primer hijo de padres jóvenes y sanos de origen boliviano. No enfermedades. Gestación controlada; primeros 2 meses en Bolivia y posteriormente en España. Ecografías prenatales normales. Serología: rubeola y toxoplasma inmundos. Resto (-). Cesárea urgente a las 38 semanas por monitor patológico. Apgar 3/6, intubación por depresión respiratoria. *Exploración física:* PN 2.450 g. Regular estado general. Hiperventilación bilateral. Hepato-esplenomegalia de 4 cm. Lesiones purpúricas, confluyentes, no palpables y diseminadas, de predominio en tronco. *Exámenes iniciales:* Hemograma: 36.680 leucos (80% linfocitos), Hb10.7, plaquetas 23.000. Coagulopatía leve. Bilirrubina total 5,9 mg/dl. PCR 1,5 mg/dl. Ecocardiografía: HTP severa. IgM total: 141 mg/dl. Hemocultivo, urocultivo y LCR (-). Cándidas en orina (-). Extensión sangre periférica: sin hallazgos. Serología materna: VHA, VHB, VHC, VIH, parvovirus B19, rubeola y Lues (-). IgG CMV (+) IgM CMV (-). VEB inmune. *Serología paciente:* toxoplasma, CMV, VEB, VHS inmune. Resto (-). CMV orina (-). PCR sangre VEB y CMV (-). *Evolución:* Desarrolla cuadro de HTP y fallo miocárdico, precisa ventilación mecánica, óxido nítrico, drogas vasoactivas y hemoderivados. Mantiene hiperbilirrubinemia directa e hipertransaminasemia moderada. Dada la procedencia de los progenitores, se solicita serología materna y a la paciente de Tc que resulta (+), así como la visualización en fresco del parásito en muestras de microhematocrito. Con el diagnóstico clínico-microbiológico de Chagas Congénito, se inició tratamiento con benznidazol (60 días) constatándose aumento de plaquetas, disminución de la hepatoesplenomegalia y desaparición del exantema.

Discusión: El interés de este caso radica en la presencia de síntomas/signos clínicos evidenciados en un RN afecto de EC con-

génita. Es necesario realizar serología de Tc en toda gestante procedente de regiones endémicas, y se procederá a estudio y seguimiento evolutivo de los RN hijos de madre con serología (+).

668

15:37

ANÁLISIS DE LA PREMATURIDAD EN NUESTRA ÁREA DE SALUD EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

Mª Socorro Hoyos Vázquez, M. del Carmen Carrascosa Romero, Ana María Correas Sánchez, José Manuel Siurana Rodríguez, Andrés Martínez Gutiérrez, Mª Socorro Vázquez García, Ana Castillo Serrano

Complejo Hospitalario Universitario, Albacete.

Introducción: En los últimos años se refiere un aumento de la prematuridad a nivel internacional, sin embargo en nuestro país no existen datos globales.

Objetivo: Análisis de la prematuridad en nuestra área de salud en los últimos 10 años.

Material y métodos: Período de estudio: primer período (1997-2001), segundo período (2002-2006). *Población de estudio:* 37.570 RN en nuestra área. Estudio retrospectivo de los RN con peso < 2.500 g que precisaron ingreso. *Clasificación en 4 grupos:* < 1.000 g, 1.000-1.499, 1.500-1.999, 2.000-2.500 g.

Resultados: *RNs totales:* 1er período: 18,493; 2º período 19,077 RN < 2,500 g : 1er período 618 (3,34%), 2º período 895 (4,69%) Incremento prematuridad en < 2,500 del 44,82%, y en < 2,000 del 60,68%.

	Nº total de RNPT (*)				Incremento %
	1º Período	Media anual	2º Período	Media anual	
< 1.000 g	34 (0,18%)	6,8	99 (0,52%)	19,8	191,17
1.000-1.499 g	100 (0,54%)	20	143 (0,74%)	28,6	43,00
1.500-1.999 g	189 (1,02%)	37,8	277 (1,45%)	55,4	46,56
2.000-2.499 g	295 (1,59%)	59	376 (1,97%)	75,2	27,45
(*)% respecto al Nº de RN totales					

Discusión: Existen numerosos estudios de seguimiento de los RNPT de Muy Bajo Peso, pero no es desdeñable el impacto de los RNPT "pasados de moda" (> 1.500 g) sobre las unidades de neonatología en cuanto a la elevación del nº total de ingresos y al aumento de la estancia media. Analizamos las tasas de ingreso por prematuridad en nuestra área, objetivando un importante aumento.

Conclusiones: 1) En los últimos 5 años observamos un notable incremento en el número de RN < 2.500 g (44,82%) en todos los grupos de peso. 2) Es de destacar el mayor incremento

que se produce en el grupo de RN de peso extremadamente bajo al nacer (< 1.000 g) que supone un 191,17% de aumento con respecto al primer período. 3) Aumento de la morbi-mortalidad que conllevan estos pacientes y por tanto del impacto económico que ocasionan.

669

CANDIDIASIS CONGÉNITA FULMINANTE

Gloria Posadas Ventura, Manuela Núñez Cepeda, María del Carmen Macías Díaz, Antonio Losada Martínez
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La vaginitis por candida aparece en el 5-25% de las mujeres embarazadas. Menos del 1% de estas mujeres desarrollan corioamnionitis, que puede provocar muerte fetal, parto prematuro o candidiasis congénita. La infección congénita por candida es una enfermedad rara que se puede manifestar desde simples lesiones cutáneas hasta enfermedad sistémica con afectación pulmonar.

Caso clínico: Recién nacido con 3 horas de vida que ingresa en la unidad de neonatología por distrés respiratorio. Quinta gestación no controlada. Un aborto anterior. Serología materna desconocida. Parto a las 37 semanas de gestación, de inicio espontáneo, eutócico. Amniorrhexis intraparto, líquido meconial. Apgar 8/9/10. *Exploración al ingreso:* Buen estado general. Sólo destaca polipnea y ligero tiraje subcostal, con auscultación cardiopulmonar normal. A las 24 horas de vida se aprecia notable aumento del trabajo respiratorio por lo que se intuba orotraquealmente y se conecta a ventilación mecánica con mejoría. Se observa en la radiografía de tórax disminución de la expansión pulmonar con infiltrado fino alveolo intersticial bilateral. A las 36 horas de vida experimenta un deterioro brusco causado por un neumotórax izquierdo a tensión, mejorando tras su evacuación. No obstante continúa precisando un aumento progresivo de los parámetros del respirador con mayor insuficiencia respiratoria que no responde al cambio de modalidad ventilatoria (alta frecuencia) ni a la administración de óxido nítrico, siendo éxitus a las 90 horas de vida. En la radiografía se observa un infiltrado alveolar bilateral masivo. Precisa soporte con drogas vasoactivas a altas dosis y múltiples transfusiones de hemoderivados. Al ingreso se inicia tratamiento empírico con ampicilina y gentamicina que se sustituye al tercer día de vida por imipenem y amikacina. El hemocultivo al ingreso fue negativo y a las 72 horas se aisló una *Candida albicans*. Se realiza necropsia observándose candidiasis pulmonar angioinvasiva.

Conclusiones: El diagnóstico de neumonía de origen fúngico debería ser considerado en cualquier neonato con distrés respiratorio severo en las primeras horas de vida y refractario al tratamiento empírico. El conocimiento de la historia obstétrica puede permitir un precoz diagnóstico y tratamiento.

670

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE SÍFILIS CONGÉNITA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Isabel Gázquez Serrano, Mónica Rodríguez Salas, Rosauero Varo Cobos, Cristina Herráiz Perea, Mercedes Zapatero Martínez
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Introducción: La sífilis congénita es una enfermedad infecciosa producida por el *Treponema pallidum*, cuya transmisión es

vertical. El diagnóstico se basa en la historia materna y pruebas serológicas en la mayoría de los casos.

Material y métodos: Se trata de un estudio descriptivo mediante revisión de historias clínicas con antecedentes maternos de serología positiva a sífilis.

Objetivos: Determinar la incidencia en nuestro hospital de sífilis congénita en el período 2000-2007 y valorar el manejo diagnóstico-terapéutico de estos RN.

Resultados: Se presentan 15 casos de madres con pruebas serológicas de cribado prenatal positivas. En un 33% de los casos el embarazo no fue controlado. Encontramos coinfección presente en un 46% de los casos: VIH (46%), VHB (27%), VHC (27%). Todos los recién nacidos permanecieron asintomáticos. En un 80% de las madres estudiadas las pruebas no treponémicas resultaron negativas, siendo las treponémicas positivas. Ambas serologías fueron positivas en el 20%, verificándose esa positividad en sus RN. En un 60% de los recién nacidos las pruebas serológicas resultaron negativas y en un 15% de los RN las pruebas treponémicas fueron positivas, siendo las no treponémicas inicialmente negativas.

Un 47% fueron madres con diagnóstico anterior al embarazo y tratamiento correcto; un 20% madres con diagnóstico y tratamiento correcto durante la gestación; un 33% madres con diagnóstico durante la gestación y tratamiento incorrecto y/o seguimiento inadecuado. Un 46% de los RN recibieron tratamiento.

Conclusiones: 1) Aumento de la incidencia de sífilis en los últimos años. 2) La mayoría de los recién nacidos permanecen asintomáticos. 3) Dificultad para el diagnóstico serológico en el recién nacido y su manejo en base a la historia materna.

671

CARACTERÍSTICAS DE LAS SEPSIS DE ORIGEN NOSOCOMIAL EN MENORES DE 1.500 GRAMOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL DURANTE EL AÑO 2007

Raquel Blanco Lago, Francisco Álvarez Caro, Gil Daniel Coto Cotallo, Belén Colomer Fernández, Carla Escribano García, David González Jiménez
Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias).

Objetivos: La sepsis nosocomial (SN) es uno de los principales problemas de las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales. Son los prematuros, especialmente los menores de 1500g, los principalmente afectados. El objetivo es determinar la incidencia y características de la SN en dicha población.

Material y métodos: Se revisaron las características de los RN menores a 1500g durante el año 2007 en nuestro centro, y que desarrollaron algún episodio de SN. Consideramos SN a aquella que es adquirida en régimen hospitalario con hemocultivo positivo y que asocia clínica y marcadores infecciosos alterados.

Resultados: De los 49 RN menores de 1.500 g ingresados, 17 (34,6%) presentaron episodios de SN, siendo los episodios totales 19. De ellos fallecieron el 58,8%. En los infectados, la media de peso al nacimiento fue 1087 g, siendo menor en los fallecidos (875 g) que en los que sobrevivieron (1.322 g) ($p < 0,001$). Igualmente ocurre con la edad gestacional (EG), 31s en los supervivientes frente a 27 en los éxitus ($p = 0,001$). La edad mediana de inicio del cuadro fue 12 días. El 78,9% recibió alimentación parenteral en las 72 h previas, significativamente mayor en los éxitus ($p = 0,038$). Un 16% recibió antibioterapia intraparto, un 63% antibioterapia previa en algún momento y un

15:58

15:51

84% presentaba catéter epicutáneo al inicio de la sepsis, sin haber diferencias entre ambos grupos. Otras asociaciones significativas en los fallecidos fueron: sexo masculino ($p = 0,04$), trombopenia ($p = 0,04$), sepsis por catéter ($p = 0,01$), ECN ($p = 0,03$) y shock séptico ($p = 0,002$). Ni el test de CRIB ni la ventilación mecánica, en los 3 días previos fueron significativas. Los agentes más prevalentes fueron gram negativos (70,1%), *Staphylococcus* (21,4%) y *Cándida* (5,6%).

Comentarios: Encontramos, acorde con la literatura actual, que el peso y la EG se encuentran relacionados, en sentido inverso, con la mortalidad. No encontramos asociación entre la ventilación mecánica y la mala evolución. Asistimos a un predominio de los microorganismos gram negativos como agentes causales. La elevada mortalidad de nuestra serie podría estar en relación con la elevada prevalencia de estos agentes.

672 16:05 PESO BAJO AL NACER: ESTUDIO SOMATOMÉTRICO Y PATOLOGÍA PERINATAL ASOCIADA

Carlos Herrero Hernando, María Carmen Gavilán Calmaestra, Judith Deulofeu Giralt, Irene Flores Prieto, Antonio Natal Pujol, Wifredo Coroleu Lletget

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

Introducción: El término Peso Bajo al Nacer (PBN) se define como peso al nacer (PN) por debajo de 2 desviaciones estándar de lo normal. Clásicamente se ha dividido en 2 grupos: *a*) Un 20-30% en los que se afectan en la misma medida el PN, Perímetro cefálico (PC) y Talla (Armónico) y *b*) un 70-80% en los que sólo se afecta el PN \pm alguno de los otros 2 parámetros (No armónico). En este grupo de RN se describe habitualmente un mayor número de complicaciones perinatales.

Métodos: Revisión de la casuística de nuestro hospital entre Enero de 1998 y Junio de 2007 en cuanto a PBN. Posteriormente se realiza un estudio comparativo Caso-Control entre los RN con PBN y un grupo de RN de peso adecuado, analizando su Apgar, tipo de parto, necesidad de ingreso, patología asociada y mortalidad.

Resultados: De los 17.358 recién nacidos en nuestro hospital en ese período de tiempo, un 3,56% (618) fueron clasificados como PBN. Cabe destacar que, en comparación con la literatura, nuestras estadísticas muestran una mayor frecuencia del grupo armónico. De hecho, un 46,8% de los RN con PBN presentan peso, talla y PC por debajo de 2 d.s. El grupo no armónico, por lo tanto, representa un 53,2% del total de los RN con peso bajo al nacer: un 17,1% en los que sólo se afecta el peso, un 16,8% en los que se afecta peso y PC y un 19,3% en los que se afecta peso y talla.

En el estudio comparativo se incluye a todos los RN con PBN (= 681) (Grupo Caso) y a un grupo de RN de peso adecuado ($n = 1.881$) (Grupo Control). En el grupo de RN con bajo peso al nacer, se aprecian unos parámetros perinatales estadísticamente inferiores que el grupo control: test de Apgar y pH de cordón inferiores, así como una mayor necesidad de maniobras de reanimación, de parto por cesárea (41,7% Vs 26,7%) y de ingreso (46% Vs 16,3%). También se aprecia un mayor número de malformaciones (10% Vs 3,82%) y un aumento de la mortalidad en este grupo (0,323% Vs 0,159%).

Conclusiones: Las estadísticas de nuestro hospital confirman que el grupo de RN con bajo peso al nacer, son un grupo de riesgo, por el mayor número de complicaciones perinatales que

presentan. A diferencia de la literatura, este grupo de recién nacidos en nuestro hospital muestra una distribución diferente de la habitual, siendo el 46,8% de tipo armónico.

673 16:12 USO PROFILÁCTICO DE ANTIBIÓTICOS EN LA CANALIZACIÓN UMBILICAL. REVISIÓN DE UN AÑO

Pedro Juan Jiménez Parrilla, Mercedes Granero Asencio, Carlos A. Marcos Córdoba, Leonor Bardallo Cruzado, Lucas Eduardo Durán Vargas

Unidad de Neonatología del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Introducción: La canalización de los vasos umbilicales es un procedimiento frecuente en las unidades neonatales, a pesar de ser una vía central de fácil acceso, sobre todo en las primeras horas de vida, es un procedimiento no exento de riesgos de infección., por lo que se administran antibióticos profilácticos a todos aquellos RN canalizados; profilaxis que actualmente está en controversia.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo, mediante la revisión de historias de niños ingresados en UCI-neonatal de nuestro hospital (año 2007) con canalización umbilical. *Variables estudiadas:* motivo de ingreso, antecedentes obstétricos de infección, edad gestacional, tipo de parto, características líquido amniótico, vaso canalizado, con uso profiláctico de antibióticos (grupo 1) y/o por una posible infección (grupo 2), y diagnóstico de sepsis precoz.

Resultados: Muestra $n = 122$ niños, motivo de ingreso más frecuente: prematuridad (70 casos, 57,37%), distress respiratorio (20,49%), ictericia (6,59%), cardiopatías e hipoglucemias (4,91%). El EGB es negativo en un 22,51%, y positivo en 19 casos (15,57%); rotura prolongada de membranas un 18,85%. La mayoría fueron RN pretérminos, a término en 51 casos. Nacimiento mediante cesárea en un 56,55%. La mayoría los líquidos amnióticos (77,86%) son claros. Meconiales un 9,01%. En un 15,57% el apgar al primer minuto fue menor de 5. Canalizamos arteria umbilical en 4 casos (3,27%), vena en 71,31%, y ambos en un 25,40%. El 100% recibieron antibióticos i.v., en el 45,08% (55 casos) profilácticamente; en los otros 67 casos (54,92%) existían factores de riesgo. Únicamente se observó una sepsis clínica precoz y tres tardías, en los niños clasificados canalizados en el primer grupo; en los restantes encontramos cuatro sepsis precoces (100% canalizados en arteria umbilical) y nueve tardías.

Conclusiones: Ante estos resultados y teniendo en cuenta las limitaciones de este estudio, tendremos que sopesar el verdadero valor de la antibioterapia profiláctica en todos los recién nacidos canalizados; reservando su uso, en prevención de futuras resistencias y/o posibles efectos secundarios, únicamente para aquellos RN que presenten factores de riesgo.

674 16:19 SÍFILIS CONGÉNITA-UMA DOENÇA ACTUAL E PREVENÍVEL

Ana Isabel Castro, Georgeta Oliveira, Sílvia Saraiva, Marco Pereira, Agostinha Souto

Servicio de Neonatología del Hospital Pedro Hispano, Matosinhos (Portugal).

Mais de 60 anos sobre a descoberta da penicilina, a sífilis continua a ser um importante problema sanitário. Os objetivos

deste estudo são: determinar a prevalência de sífilis nas mulheres que tiveram o parto no nosso hospital, determinar a taxa de sífilis congénita (SC) nos recém-nascidos (RN) filhos destas mulheres, identificar factores de risco para SC e os meios para melhorar a sua prevenção.

Métodos: Estudo analítico de caso-controlado, retrospectivo.

Foram seleccionadas as grávidas VDRL positivo que tiveram o parto no nosso hospital entre 1998 e 2007 e com base na análise dos seus processos clínicos bem como dos RN foram avaliados vários parâmetros entre os quais, na grávida: história de toxicodependência e/ou prostituição, classe de Graffar adaptada, história de hepatite B ou C e/ou HIV, nº de consultas durante a gravidez e história de tratamento de sífilis. No RN: idade gestacional, Apgar, peso ao nascimento, clínica de sífilis, entre outros. As crianças com sífilis congénita foram comparadas com crianças controle nascidas de mulheres com serologias positivas para sífilis durante a gravidez e que foram tratadas adequadamente, permitindo uma investigação de factores de risco para sífilis congénita.

Resultados: Durante o período de estudo foram identificadas 142 mulheres grávidas com VDRL positivo. Destas, 35,2% tiveram RN com SC e 64,8% RN sem critérios de doença.

Comparando os casos de SC com os casos controle, obteve-se uma associação estatisticamente significativa entre sífilis congénita e as seguintes variáveis maternas: toxicodependência e/ou prostituição, classe de Graffar ≥ 4 e a vigilância pré-natal inadequada. Verificou-se que um número estatisticamente significativo de RN com SC eram Leves para a Idade Gestacional. Das crianças com SC 10% evidenciaram sintomatologia.

Conclusão: A base fundamental para a prevenção da SC consiste não só na identificação da mulher grávida infectada mas também na garantia do seu tratamento adequado. Apesar da facilidade de diagnóstico e tratamento, continuam a surgir novos casos impondo-se um melhor controlo sobre os grupos de maior risco.

675 ANÁLISIS DE LOS RECIÉN NACIDOS DE MUY BAJO PESO EN NUESTRA ÁREA EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

M^a Socorro Hoyos Vázquez, M. del Carmen Carrascosa Romero, María Terrasa Nebot, José Manuel Siurana Rodríguez, Andrés Martínez Gutiérrez, M^a Socorro Vázquez García
Complejo Hospitalario Universitario, Albacete.

Introducción: Con la mejoría de la asistencia obstétrica y neonatal existe un interés creciente en el estudio los recién nacidos de muy bajo peso (RNMBP).

Objetivo: Análisis de los RNMBP en nuestra área en los últimos 10 años.

Material y métodos: Período de estudio: primer período (1997-2001), segundo período (2002-2006). Población de estudio: 37.570 RNV en nuestra área. Estudio retrospectivo de los RN con peso < 1.500 g. *Clasificación en 5 grupos:* < 500 g, 500-749 g, 750-999g, 1.000-1.249 g, 1.250-1.499 g.

Resultados: RN Totales: 1er período: 18.493; 2º período 19.077 RN < 1.500 g: 1er período 134 (0,72%), 2º período 242 (1,27%) Incremento en RN < 1.500 del 80,59%.

	Nº total de RNMBP (*)				Incremento %
	1º Período	Media anual	2º Período	Media anual	
< 500 g	1 (0,74%)	0,2	4 (1,65%)	0,8	300,0%
500-749 g	13 (9,70%)	2,6	37 (15,29%)	7,4	184,6%
750-999 g	20 (14,92)	4,0	58 (23,97%)	11,6	190,0%
1.000-1.249 g	34 (25,37%)	6,8	63 (26,03%)	12,6	85,29%
1.250-1.449 g	66 (49,25%)	13,2	80 (33,06%)	16,0	21,21%

(*)% respecto al Nº de RNMBP totales

Discusión: La supervivencia de los recién nacidos con extremo bajo peso (RNEBP), menores de 1.000 g ó 27 semanas ha ido mejorando, por lo que se han ido modificando los pesos y edades gestacionales (EG) considerados como "límites de la viabilidad" siendo actualmente de 23 semanas.

Conclusiones: 1) En los últimos 5 años observamos un notable incremento en el número de RNMBP (80,59%) en todos los grupos de peso. 2) El incremento observado es superior en los grupos de menor peso al nacimiento, en relación al descenso en el límite de viabilidad generalmente aceptado.

676 ESTUDIO DE INFECCIONES NOSOCOMIALES EN RECIÉN NACIDOS DE EXTREMADO BAJO PESO AL NACIMIENTO

Joaquín Susmozas Sánchez, Ana Almansa García, Juan José Agüera Arenas, José Luis Alcaraz León, Juan José Quesada López, Ángel Bernardo Brea Lamas, Manuel Cidrás Pidre, Vicente Bosch Jiménez

Servicio de Pediatría, Servicio de Microbiología y Sección de Neonatología del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción: Las infecciones nosocomiales son un importante problema de salud pública asociadas a una alta morbi-mortalidad. Los neonatos de extremado bajo peso al nacimiento (RNEBP) son vulnerables por la inmadurez de sus defensas, la exposición a procedimientos invasivos, y a una estancia hospitalaria prolongada. Nuestro objetivo es describir la incidencia de sepsis nosocomial en nuestra UCIN, conocer los gérmenes más frecuentes, factores de riesgo relacionados, e impacto en la mortalidad.

Material y métodos: Estudio retrospectivo longitudinal. Incluimos los RNEBP ingresados en nuestro hospital de 2002 a 2007, excluyendo los fallecidos en los primeros 5 días de vida. De las historias clínicas recogimos entre otros los siguientes datos: edad gestacional (EG), peso al nacimiento (PN), sexo, diagnóstico de sepsis nosocomial, germen aislado, displasia broncopulmonar (DBP), tipo y tiempo de ventilación mecánica (VM), diagnóstico de Ductus, y si la sepsis fue la causa principal en caso de éxitus. Comparamos las variables entre subgrupos de PN y EG mediante análisis bivariante.

Resultados: En dicho periodo nacieron un total 240 RNEBP, siendo excluidos 41. Del total de 199 incluidos, 50,5% fueron varones, EG entre 23-33 semanas (media 27), y PN 370-999 g (media 807,06 g). Diagnóstico de sepsis nosocomial en 149 (74,5%). 39% desarrollaron 2 ó más episodios de sepsis, siendo los gérmenes más frecuentes los S. Epidermidis y Haemoliticus (19 y 17% respectivamente). En un 16% de niños con cuadro clínico de sepsis no se aisló microorganismo. En cuanto a los factores de riesgo se encontró significación estadística con menor

EG ($p < 0,01$), mayor tiempo de VM ($p < 0,001$) y diagnóstico de DBP ($p < 0,001$), no así con el PN o el tipo de VM recibida entre otras. Del total de niños fallecidos (116) la causa de la muerte fue la infección en un 67%. Analizando la mortalidad por subgrupos de gérmenes, presentaron una mayor gravedad las causadas por bacterias gramnegativas.

Conclusión: 1) La sepsis nosocomial es la causa más frecuente de mortalidad en este grupo de alto riesgo. 2) Los gérmenes aislados son similares a otros trabajos publicados. 3) La inmadurez medida por EG ha influido altamente en la mortalidad.

677

NEUTROPENIA ALOIMUNE NEONATAL: CASO CLÍNICO

Silvia Saraiva, Ana Aguiar, Elisabete Coelho

Servicio de Neonatología del Centro Hospitalar de Póvoa de Varzim (Portugal).

Antecedentes e objetivo: A neutropenia aloimune neonatal (NAN) é uma doença rara mas potencialmente fatal no recém-nascido. Hematologicamente, a mãe apresenta uma contagem periférica de neutrófilos normal. Porém, a passagem passiva de anticorpos IgG anti-neutrófilos e sensibilização subsequente dos neutrófilos fetais pode levar a uma neutropenia grave no recém-nascido. Avalia-se a resposta à terapêutica com Rh G-CSF.

Métodos: Apresentamos o caso clínico de um recém-nascido com neutropenia aloimune neonatal grave, medicado com Rh G-CSF.

Resultado: Recém-nascido de termo, sexo masculino, com antecedentes maternos de HTA gestacional e sem neutropenia. Foi internado no segundo dia de vida por quadro clínico de irritabilidade e rastreio analítico com neutropenia grave (300 neutrófilos) e proteína C reactiva positiva, pelo que iniciou antibioticoterapia. Embora tenha melhorado clinicamente, manteve persistentemente neutropenia grave (valor mínimo-100 neutrófilos). No decurso da investigação da neutropenia, foi diagnosticada neutropenia aloimune neonatal após positividade dos anticorpos anti-neutrófilos para IgG. Iniciou terapêutica com Rh G-CSF. Após realização de 2 ciclos terapêuticos, com recidiva da neutropenia após o primeiro, obteve normalização da contagem total de neutrófilos às 10 semanas de vida.

Conclusão: O Rh G-CSF tem sido usado para tratar várias neutropenias neonatais. Apresentamos um caso de neutropenia aloimune neonatal com resposta adequada a esta terapêutica, evitando assim complicações, potencialmente fatais, secundárias à neutropenia grave.

16:40

678

CANDIDIASIS SISTÉMICA NEONATAL. AÑOS 2000-2006

Araceli García Pose, Félix Omeñaca Teres, Esperanza Escribano Palomino, José Quero Jiménez
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

16:47

Introducción: En los últimos años, ante la mayor supervivencia de recién nacidos (RN) pretérmino más inmaduros y de menor peso al nacimiento, la incidencia de infecciones invasivas por hongos se había incrementado, con repercusión sobre la morbimortalidad.

Objetivos: Estudiar las características de la infección sistémica causada por especies de *Candida* en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) de nuestro hospital entre los años 2.000 y 2.006, con intención de encontrar la prevalencia; describir las características clínicas y los factores de riesgo; estudiar la aparición de discapacidades a medio plazo e identificar a los pacientes a los que aplicar medidas de prevención.

Material y métodos: Se revisan las historias clínicas de todos los casos de candidiasis sistémica diagnosticados en ese período. Se define candidiasis sistémica como la presencia de signos clínicos de sepsis con cultivos de muestra estéril positivos o con antecedente de signos de colonización, que mejoran tras el inicio del tratamiento antifúngico.

Resultados: Se recogen un total de 51 episodios, lo que supone una prevalencia del 1,4% y con tendencia al descenso en los últimos años. El 84% fueron RN prematuros (80,4% eran RN de muy bajo peso con un 70,6% de RN de extremado bajo peso). Todos los RN a término presentaban antecedentes de cirugía. El 86% tuvo lugar en el primer mes de vida. El hemocultivo fue positivo sólo en 31,4%. La principal especie aislada fue *C. albicans* seguida de *C. parapsilosis*. Presentaron plaquetopenia el 66,7%. La trombopenia grave y las manifestaciones cutáneas fueron más frecuentes entre los pacientes fallecidos. Se practicó retirada precoz de catéteres centrales en el 70,8%. La mortalidad fue del 27,45% (el 31,37% de la mortalidad por todas las causas). El 38% de los RN prematuros presentaron Hemorragia Intraparietricular grados III-IV. El 94% de los pacientes con Retinopatía de la Prematuridad presentaron grado ≥ 3 . Fueron diagnosticados de Displasia Broncopulmonar el 71%.

Conclusiones: La infección sistémica por *Candida* es un fenómeno ligado a la modernización de la medicina intensiva neonatal. La prevención es prioritaria para intentar mejorar el pronóstico de los RN afectados. La prevalencia ha ido disminuyendo en nuestra UCIN en los últimos años en probable relación con un mejor control de los factores de riesgo.

Sábado, 7 de junio (15:30 - 17:00)

INFECTOLOGÍA

Sala 11 (Planta Alta)

P679

15:30

PLEUROPERICARDITIS COMO COMPLICACIÓN DE INFECCIÓN POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Sofía Benítez Fusté, Elisenda Cortès Saladelafont, Ricard del Alcazar Muñoz, Montserrat Montraveta Querol, Carlos Rodrigo Gonzalo de Liria

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

Introducción: Mycoplasma Pneumoniae es el causante de cuadros de neumonía bacteriana en un 20% de los casos. Su evolución suele ser benigna sin presentar complicaciones en la mayoría de los casos. Presentamos un caso de un paciente adolescente con una neumonía por M. Pneumoniae que se complicó con pleuropericarditis con una excelente evolución clínica.

Caso clínico: Paciente de 16 años que es derivado a nuestro servicio de urgencias por fiebre y tos de 14 días de evolución con dolor centrotorácico que empeora en decúbito que no mejora a pesar del tratamiento antibiótico con amoxicilina. A la exploración física destaca crepitantes en base derecha y tonos cardíacos apagados. Se realiza Rx tórax que muestra neumonía LID con discreto derrame pleural y aumento de la silueta cardíaca. Analítica general con hemograma normal y proteína C reactiva 126 mg/l. Se realiza ecografía pleural que muestra derrame pleural bilateral de predominio derecho con bioquímica: 1.650 leucocitos, predominio mononucleares con glucosa y proteínas normales y cultivo y PCR para neumococo negativos. En ECG se observó T negativos en DI y DII y T invertidas en V2-V6. Ecocardiograma: derrame pericárdico moderado (7 mm) con función contráctil normal. Serología Mycoplasma inicial negativa. A pesar de ello, ante la sospecha de etiología micoplasmica se instaura tratamiento antibiótico con azitromicina y con AAS para pericarditis con excelente evolución con normalización del ECG y desaparición del derrame pericárdico en 3 semanas pudiéndose suspender el tratamiento con AAS. Serologías a M. Pneumoniae seriadas mostraron su positividad.

Comentarios: M. Pneumoniae causa el 20% de las neumonías bacterianas en la edad pediátrica. Su evolución suele ser benigna incluso sin tratamiento antibiótico. Durante su evolución pueden presentarse dos tipos de complicaciones: por respuesta autoinmune (artritis reactiva, vasculitis) y por invasión directa (pleuritis y pleuropericarditis). Presentamos un caso clínico en el que la instauración rápida del tratamiento antiinflamatorio adecuado permitió una evolución favorable.

P680

15:35

MENINGITIS Y BACTERIEMIA POR LISTERIA MONOCYTOGENES COMO COMPLICACIÓN DEL TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR EN LA ENFERMEDAD DE CROHN

Alejandro Ávila Álvarez, Alfonso Solar Boga, Ana Reparaz Pereira, Leopoldo García Alonso, Pablo Lázaro Lázaro

Servicio de Pediatría del Centro Materno-Infantil Teresa Herrera del Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo, A Coruña.

Introducción: Listeria Monocytogenes (LM) es un bacilo Gram positivo causante de infecciones graves en edades extremas de la vida, así como en pacientes con enfermedades tumorales o inmunodeficiencias de diversa etiología. En la edad pediátrica, exceptuando el período neonatal, es extremadamente infrecuente.

Caso clínico: Niño de 7 años de edad, con diagnóstico de EC, a tratamiento desde hace un año con mesalazina, corticoides a baja dosis y azatriopina (75 mg/día). Ingresa en nuestra unidad con fiebre alta y mala respuesta a antitérmicos, de 24 horas de evolución, acompañada de cefalea holocraneal continua, vómitos y afectación del estado general. A la exploración física presenta signos meníngeos y rigidez de nuca. Presenta leucocitosis y neutrofilia, PCR elevada, citquímica de LCR con 8.320 leucocitos (100% polimorfonucleares) e hipoglucoorraquia. Se instaura terapia antibiótica empírica con cefotaxima y pauta de dexametasona. En las primeras horas se observa crecimiento de LM en sangre y LCR, por lo que se añade ampicilina y gentamicina. Evolucionó favorablemente y completa 15 días de tratamiento.

Discusión: Los efectos adversos de la azatriopina incluyen una afectación de la función medular y un aumento de la susceptibilidad a infecciones que es independiente de la propia mielo-depresión.

Es objeto de estudio en la actualidad la posible relación de la EC con el aumento de la susceptibilidad a infecciones por Gram positivos como LM, de manera independiente a la terapia inmunosupresora, por medio de los receptores Toll-like.

El uso de fármacos inmunosupresores, así como la implantación en el calendario vacunal de inmunizaciones frente a otros gérmenes (haemophylus, neumococo, meningococo) ha hecho aumentar la incidencia de meningitis por LM en los últimos años, de manera que ante la sospecha de una infección bacteriana grave en un paciente que recibe terapia inmunosupresora, debemos tener en cuenta a la LM en la cobertura antibiótica inicial, dada la resistencia de este germen a las cefalosporinas de 3ª generación, que son la principal terapia empírica de las sepsis y meningitis no neonatales.

P681 15:40 DIAGNÓSTICO DE SIDA EN UN LACTANTE DE 3 MESES CON FALLO DE MEDRO

María Solís Reyes, María García de Paso Mora,
Patricia Castilla Ruiz, Ana Barcia Ramírez,
Moisés Rodríguez González, Juan Antonio León Leal

Servicio de Enfermedades Infecciosas y Servicio de Medicina Interna del Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

El contagio de VIH en Pediatría se produce casi exclusivamente mediante transmisión vertical (gestación, parto o periodo postnatal). En países con buenos recursos económicos la transmisión vertical de VIH es menor del 1%, sobre todo gracias a un adecuado tratamiento antiretroviral durante la gestación, por tanto, el diagnóstico de VIH en un recién nacido de madre con un correcto seguimiento gestacional (serología en 1º trimestre de embarazo negativa) y sin factores de riesgo documentados, es excepcional.

Presentamos el caso clínico de un lactante de 3 meses con fallo de medro, rechazo del alimento y dificultad respiratoria. *Antecedentes personales:* gestación controlada, serologías negativas, parto eutócico, Apgar 9/10/10, peso al nacimiento 3.250 gr y lactancia materna durante mes y medio. E.F: peso: 3.600gr. Regular estado general. Aspecto desnutrido. Taquipnea con crepitanes diseminados. Hepatomegalia 2 cm. Muget bucal. Resto sin hallagos patológicos significativos. *Pruebas complementarias:* Hb 8,8 gr/dl con fórmula normal. PaO₂ 75 mmHg. Rx tórax: imagen intersticial bilateral sin cardiomegalia. Serología VIH positiva. PCR Pneumocystis positiva. RNA VIH: 650.000 copias/ml. Subpoblaciones linfocitarias CD4+: 25%. Discreta hipergammaglobulinemia. LDH aumentada. Resto de exploraciones complementarias (bioquímica, sedimento y cultivo de orina, ecografía abdominal, ecografía cardiaca y ECG): normales. Con estos resultados se establece el diagnóstico de infección VIH, estadio clínico C1, y neumonía por Pneumocystis jiroveci. Se establece tratamiento con TMP-SMX, fluconazol y antiretrovirales, con buena evolución clínica posterior. Nuestro caso constituyó el caso índice, mediante el cual se diagnosticó de infección VIH al padre y a la madre.

P682 15:45 OTITIS HEMORRÁGICA, FIEBRE Y EXANTEMA PRURIGINOSO BIFÁSICO EN UN NIÑO VIAJERO

Sergio Negre Policarpo, Jordi Ortola Puig,
Úrsula Maragat Idarraga, María del Carmen Otero Reigada,
María Amparo Pérez Tamarit, Francesc Asensi Botet
Hospital Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: La fiebre de Dengue es producida por un flavivirus cuyos vectores actuales son el *Aedes aegypti* y el *A. albopictus*, siendo la situación actual a nivel mundial alarmante, con 100 millones de infecciones anuales (en aumento). El espectro de la enfermedad varía desde sintomatología leve hasta el Síndrome de Shock por Dengue, siendo estrictamente necesaria la vigilancia de signos hemorrágicos a cualquier nivel. Si bien se ha considerado hasta hace poco como una enfermedad poco frecuente en niños viajeros, debe tenerse cada vez más presente, tanto por el aumento de los desplazamientos, como por la ampliación de los espacios cubiertos por el vector y la consiguiente expansión territorial de la enfermedad.

Caso clínico: Niña de 6 años, sin antecedentes patológicos de interés, recién llegada de un viaje de 1 mes a la República Domi-

nicana, donde una prima había fallecido hacía 1 semana de una hemorragia intracraneal en contexto febril. Presenta fiebre de 2 días y medio de evolución, con temperatura máxima 40,5°C axilar, asociando cefalea frontal intermitente y retroocular con los picos febriles. Odinofagia al inicio del cuadro, con alteración de la percepción de los sabores (metálicos). Astenia importante. Eritema conjuntival desde el inicio del cuadro. En la analítica de Urgencias presenta leucopenia y discreto aumento de transaminasas. Durante el ingreso presenta fiebre elevada los 3 primeros días, iniciando exantema en tronco y miembros, pruriginoso, afectando palmas y plantas, de 3 días de duración, que reaparece a los 7 días, coincidiendo con pico febril de 24 h de duración. El 4º día de ingreso inicia dolor cervical, con abombamiento timpánico y secreción hemática en conducto auditivo izquierdo, sin otras manifestaciones hemorrágicas, hipoperfusión ni signos de shock. Serología de Dengue en 7º día: IgM positiva, IgG negativa.

Discusión: El Dengue es una enfermedad poco frecuente en nuestro medio, aunque debe ser considerada en todo niño inmigrante o viajero recién llegado de un país endémico. La clínica inespecífica y la negatividad serológica inicial pueden llevar a error. La aparición de vectores en nuestro medio capaces de transmitir el Dengue, como el *A. albopictus*, debe hacernos tener siempre presente esta patología, tanto desde el punto de vista diagnóstico-terapéutico, como de aislamiento preventivo.

P683 15:50 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ANALÍTICAS DE LA SEPSIS TARDÍA POR *S. AGALACTIAE*

Virginia Campillo Campillo, Carmen Martínez Moreno,
Elena Montañés Delmas, Mª del Carmen Pérez Grande,
Jesús Ruiz Contreras, Pablo Rojo Conejo, Francisca Sanz
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Introducción: El *Streptococcus agalactiae* es uno de los agentes causantes de sepsis en lactantes más importante. Según el momento de presentación éstas se clasifican en sepsis precoces (en la primera semana de vida) o tardías (las que ocurren más allá de los siete primeros días de vida). Los síntomas de presentación más comunes son fiebre, irritabilidad y rechazo de tomas, siendo los cuadros clínicos más frecuentes: sepsis, meningitis, celulitis/adenitis y neumonía. Parece que en estos últimos años se ha producido un incremento en el número de casos de sepsis por este microorganismo.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio retrospectivo en el que se han recogido las sepsis tardías por *S. agalactiae* entre 1998 y 2007 que ingresaron en un hospital terciario de la Comunidad de Madrid.

Resultados: Se han recogido un total de quince sepsis de las cuales un 47% fueron varones, con una edad cuya mediana fue de 24 días (rango de 7-268). Solamente existió un caso de colonización materna entre las madres. De los 12 casos de los cuales se disponía información acerca de la alimentación, todos estaban con lactancia materna. Los síntomas de presentación más frecuentes fueron la fiebre (solo existiendo un caso que no la presentó), la irritabilidad (71%) y rechazo de las tomas (64%). Los parámetros de la analítica más relevantes: la mediana de leucocitos fue de 12.250 (rango de 3.830-23.600) y la PCR en el momento de ingreso: mediana de 1,3 (siendo el rango de 0,3-22,2). Tres niños debutaron con shock séptico, dos con celulitis/adenitis y uno con meningitis.

Conclusiones: La sepsis por *S. agalactiae* tardía se presenta típicamente con fiebre, irritabilidad y rechazo de las tomas. En ocasiones se presenta como un cuadro de shock séptico o de adenitis/celulitis. En la mayoría de los casos la madre no es portadora de *S. agalactiae* y todos los casos conocidos se encuentran con lactancia materna.

P684

TIROIDITIS AGUDA POR ACTINOMICOSIS

Josune Hualde Olascoaga, Miren Oscoz Lizarbe, Raquel Díaz-Aldagalan González, Teresa Molins Castiella, María Sagasetta de Ilúrdoz Uranga, Francisco Javier Molina Garicano

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

Introducción: La actinomicosis es una enfermedad infecciosa muy poco frecuente en niños, causada por un germen gram positivo, de lento crecimiento del género *Actinomyces*. La mayoría de las infecciones se localizan en la región cérvico-facial. La patogenia se ha asociado con mala higiene bucal y traumatismos orofaciales, aunque en ocasiones, no se encuentra factor desencadenante. El pronóstico en los escasos casos descritos en la literatura fue favorable, reseñando una recuperación completa de más del 90% de los casos.

Caso clínico: Presentamos el caso de un niño de tres años con una masa cervical de rápido crecimiento, dolorosa, con fiebre y reactantes de fase aguda elevados. Las pruebas de imagen permitieron localizar la lesión en tiroides. Se realizó punción aspiración con aguja fina (PAAF) con citología compatible con tiroiditis aguda por *Actinomyces*. Se administró tratamiento con cefalosporinas de tercera generación y drenaje quirúrgico con buena evolución.

Conclusión: La actinomicosis cérvico-facial pediátrica es una entidad excepcional, siendo la afectación tiroidea aún más infrecuente, habiéndose hasta el momento descrito escasos casos en población infantil en la literatura revisada. Ante una masa cervical en el contexto de una tiroiditis aguda supurativa se debe pensar en esta entidad, debiéndose valorar la punción aspiración con aguja fina como método que permite el diagnóstico rápido para instaurar precozmente un tratamiento eficaz.

P685

PIOMIOSITIS EN NIÑO SANO DE 7 AÑOS

Susana Janer Ortuño, Adelaida Cardona Barberán, Neus Rodríguez Zaragoza, Pere Genaró i Jornet, Antonio Sorni Hubrecht, Jaume Rosal Roig

Hospital de Tortosa Verge de la Cinta, Tarragona.

Introducción: La piomiositis es la infección bacteriana aguda del músculo estriado. Es frecuente en países tropicales o en pacientes con enfermedades de base. Presentamos un caso en un niño de siete años inmunocompetente y sin factores predisponentes.

Caso clínico: Niño de siete años que ingresa por coxalgia izquierda de 4 días de evolución y fiebre alta. Sin antecedentes traumáticos, personales ni familiares de interés. *Exploración física:* cadera en flexión, rotación externa de muslo derecho con dolor a la movilización de la extremidad y a la palpación

15:55

de zona inguinal. Sin signos de bloqueo articular. *Análítica:* neutrofilia y aumento de PCR. RX de caderas y extremidades inferiores normales. Gammagrafía ósea con leucocitos marcados normal. *Ecografía:* área hipoeoica de 25 x 14 mm en la zona de los abductores. *RMN:* masa heterogénea con componente de señal sólida que contiene áreas de aspecto quístico parcialmente encapsuladas en el músculo obturador externo izquierdo. Hemocultivo positivo para *S. Aureus*. Cultivo del material obtenido por PAAF negativo. Fue tratado con éxito mediante antibioticoterapia, sin necesidad de drenaje. Remisión de la fiebre y normalización progresiva de la movilidad y los parámetros analíticos. Alta a los 17 días. Controles posteriores normales.

Conclusiones: La piomiositis es una entidad poco frecuente en nuestro medio, rara en niños. Se localiza habitualmente en extremidades inferiores (cuádriceps, glúteos e iliopsoas), se ha descrito algún caso en esternocleidomastoideo. Más del 75% de los casos se deben a *S. Aureus*, seguidos de *S. Pyogenes*, *E. Coli*, *S. Enteritidis* y *M. Tuberculosis*. La ecografía sugiere el diagnóstico, siendo la RMN o la TAC útiles para su confirmación y evaluación de la extensión. La resolución completa sin secuelas es la evolución habitual tratada correctamente.

P686

SEPSIS E INVOLUCIÓN ESPLÉNICA

Laura Santos Díez Vazquez, Elvira Morteruel Arizcuren, Juana M^a Chacón, Diego García Urabayen, Maite Maruri Elizalde, Maite Labayru Echeverría

Servicio de Pediatría y Servicio de Hematología del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Introducción: Se presenta el caso de un lactante con cuadro séptico y complicación inusual, involución esplénica por fenómeno trombotico, lo que nos lleva a investigar factores de riesgo de esta patología.

Caso clínico: Lactante que a las 5 semanas de vida presentó un cuadro de shock séptico grave de origen abdominal con CID y plaquetopenia intensa. En las ecografías abdominales iniciales, se objetiva una colección periesplénica en resolución, con bazo de características normales. Evolutivamente a los dos meses, se ve una calcificación en "cáscara de huevo" de la estructura esplénica secundaria a necrosis del mismo. No se visualiza parénquima esplénico en la gammagrafía. En el estudio de coagulación se encuentra una mutación del factor II (Gen 20210 A) y del factor V de Leiden. El padre presentó una mutación similar. El estudio inmunológico es normal a excepción de hipogammaglobulinemia fisiológica del lactante. Se retrasó la escolarización hasta los 24 meses. En la actualidad, a los 29 meses, no ha presentado infecciones relevantes, recibe anti-bioterapia profiláctica y está vacunado correctamente, incluyendo vacuna antineumocócica conjugada heptavalente, antigripal familiar y antivaricelosa. Está indicado, ante situaciones de riesgo, anticoagulación profiláctica con heparina de bajo peso molecular.

Conclusiones: Aunque en las primeras semanas de vida existe una predisposición fisiológica a los fenómenos tromboticos, siempre se deben investigar, incluyendo, si es necesario, el diagnóstico genético que permite encontrar factores de riesgo hereditarios. La asociación del factor V de Leiden (una mutación del factor V) y la mutación del gen de la protrombina (G 20210 A)

16:05

16:00

(niveles elevados de protrombina) son los hallazgos más frecuentemente encontrados en estos casos.

P687 16:10 LINFOHISTICITOSIS HEMOFAGOCÍTICA SECUNDARIA A LEISHMANIASIS VISCERAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Diego Hernández Martín, Miguel Ángel Roa Francia, Beatriz Martínez Escribano, Leticia Albert de la Torre, Carmen Troyano Rivas, Gema Tesorero Carcedo, Nuria Gutiérrez Cruz, Rebeca Losada del Pozo, Áurea Cervera Bravo, Pedro José Pujol Buil
Complejo Hospitalario de Móstoles, Madrid.

Introducción: La Leishmaniasis Visceral (LV) es una infección sistémica causada por un patógeno protozoario del género leishmania. La linfocitosis Hemofagocítica (HLH) es una entidad caracterizada por una activación y proliferación incontrolada de linfocitos T y macrófagos, 1^{ia} o 2^{ia} a otros procesos como infecciones víricas, fúngicas, bacterianas o parasitarias. Existe un solapamiento en la clínica de LV y HLH ya que ambos cursan con fiebre, pancitopenia y hepatoesplenomegalia (HEM). **Caso clínico:** Varón que a los 4 meses presenta fiebre de una semana de evolución, con HEM. En su ingreso se obtienen los siguientes resultados analíticos:

Tabla 1				
Hemoglobina	Neutrófilos totales	Ferritina	Triglicéridos	Fibrinógeno
7,7 mg/dL	0,84 x 10 ⁹ /L	5.241 mg/dL	348 mg/dL	1,17 g/L

El estudio de médula ósea (MO) revelaba histiocitos con imagen de hemofagocitosis.

Por tanto el paciente cumplía 6 de los criterios diagnósticos de HLH.

Tabla 2
CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE HLH
A. Enfermedad familiar/ defecto genético conocido
B. Criterios clínicos y analíticos (debe cumplir al menos 5 de los 8 criterios):
1) Fiebre, 2) Esplenomegalia, 3) Citopenia de 2 o más líneas celulares: Hb < 9mg/dL; Plq < 100 x 10 ⁹ /L; Neutrófilos < 1 x 10 ⁹ /L,
4) Hipertrigliceridemia (> = 265 mg/dL) y/o hipofibrinogenemia (< 1,5 g/dL), 5) Ferritina > = 500 mcg/L, 6) sCD 25 > = 2.400 U/mL,
7) Actividad celular NK disminuida o ausente, 8) Hemofagocitosis en MO, líquido cefalorraquídeo o ganglios linfáticos

Se inició tratamiento empírico con Anfotericina B con buena respuesta al día 3º y posteriormente se confirmó diagnóstico de LV por seroconversión de anticuerpos.

Conclusiones: Cuando coinciden LV y HLH se dificulta el diagnóstico ya que comparten muchos signos, síntomas y datos analíticos.

El HLH es una entidad generalmente de curso fatal y difícil manejo terapéutico, pero cuando es 2^{io} a LV responde muy bien al tratamiento con Anfotericina B.

P688 16:15 OTITIS MEDIA SUPURADA DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA

María Dolors Casellas Vidal, Anna Ruiz Llobet, Eva Bargalló Aylagas, Daniel Porcar Farran, Pablo Sáez Pérez, Antoni Bergadá Masó
Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Girona.

Antecedentes y objetivo: El colesteatoma se define por la presencia de tejido epidermoide queratinizado, que procede de inclusiones ecodérmicas embrionarias. Tiene capacidad de migración y erosión de estructuras adyacentes y no se conoce su patogenia. El diagnóstico se complica cuando la membrana timpánica está íntegra y el diagnóstico se establece cuando aparecen complicaciones.

Observación clínica: Niño de 4 años de edad que ingresa por otitis media con otorrea y fiebre alta de 10 días de evolución, que no mejora a pesar de tratamiento con amoxicilina-clavulámico durante 8 días. En la exploración física destaca otorrea izquierda con resto normal. Se realiza analítica que muestra leucocitosis con predominio neutrofilico y PCR 16,61 mg/dL. Ante otitis con mala respuesta al tratamiento se realiza estudio de TAC craneal y TC simple auricular donde se aprecia ocupación de oído medio y celdas mastoidales izquierdas, con erosiones de la cadena osicular i dudosa erosión de la pared superior de las celdas mastoidales. Se administra antibioterapia de amplio espectro con persistencia de la clínica. Obtenemos cultivo de la secreción ótica positivo para S. Aureus sensible al tratamiento. Debido a la evolución tórpida del cuadro se realiza intervención quirúrgica. Durante la intervención sorprende el hallazgo de colesteatoma congénito localizado en 2º codo del nervio facial y se procede a su exéresis. Posteriormente mejora clínicamente con desaparición de la fiebre.

Conclusiones: La presencia de colesteatoma con tímpano íntegro puede orientar a un posible origen congénito de la lesión. Puede aparecer en diferentes zonas del hueso temporal: mastoides, oído medio o seno petroso La posibilidad de extensión profunda es poco común en los colestatomas congénitos que son menos invasivos que los adquiridos, aunque su evolución silente y el retraso en el diagnóstico explica que puedan aparecer complicaciones como meningitis, abscesos, parálisis facial y afectación laberíntica. El tratamiento es siempre quirúrgico con exéresis de la lesión.

P689 16:20 DOIS IRMÃOS COM SÍNDROME DE PFAPA

Isabel Ramos Melo Sampaio, José Gonçalo Marques
Hospital Santa María, Lisboa (Portugal).

Introdução: PFAPA é uma síndrome de etiologia desconhecida, caracterizada por episódios recorrentes de febre alta, associados a adenite cervical e/ou faringite e/ou aftas orais. É uma entidade de natureza esporádica, não estando descritos na literatura consultada casos em irmãos.

Material e métodos: Estudo descritivo.

Resultados: Apresentamos os casos de dois irmãos de 10 e 3 anos de idade, sem antecedentes familiares relevantes.

O mais velho, do sexo masculino, iniciou aos 18 meses episódios mensais de febre alta, amigdalite, adenite cervical e aftas orais, 4-5 dias de duração, sem resposta a antibioticoterapia. É seguido na nossa consulta desde os 4 anos cumprido os crité-

rios de diagnóstico de PFAPA. Foi medicado com prednisolona no início dos episódios típicos com boa resposta clínica e aumento progressivo do intervalo entre as crises. Após período assintomático de 3 anos recomeçou episódios mensais típicos, em simultâneo com o início de crises idênticas na irmã de 3 anos. Ambos apresentaram boa resposta à corticoterapia e aumento progressivo do intervalo entre os episódios.

Os dois irmãos estão assintomáticos e com exame objetivo normal entre as crises; os desenvolvimentos psicomotor e estaturponderal são adequados. Analiticamente e durante as crises destaca-se: exsudados faríngeos negativos, leucocitose com neutrofilia, proteína C reactiva elevada. As serologias efectuadas foram negativas (EBV; CMV e adenovirus, antiestreptolisina O) e o estudo da imunidade efectuado (doseamento IgG, IgA, IgM, IgE total e IgD subpopulações linfocitárias e complemento) não mostrou alterações.

Conclusões: As características dos episódios, a ausência de queixas abdominais ou articulares, a avaliação laboratorial efectuada e a resposta à terapêutica instituída enquadraram-se no diagnóstico de síndrome de PFAPA. Trata-se do primeiro caso de irmãos com este síndrome do nosso conhecimento. A ocorrência simultânea do reinício das crises num com o início no outro parece sugerir um factor ambiental comum em crianças geneticamente predispostas.

P690

ASPECTOS CLÍNICOS Y EPIDEMIOLOGICOS DE LAS MENINGITIS HOSPITALIZADAS

Javier Melgar Pérez, Gonzalo Solís Sánchez, María Fernández Díaz, Eva María Fernández Fernández, María Morán Poladura, Cristina María Suarez Castañón, Rafael Pardo de la Vega

Hospital de Cabueñes, Gijón (Asturias).

Objetivos: Conocer las características clínicas y epidemiológicas de las meningitis ingresadas en nuestro hospital.

Material y métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo en los que se han incluido todos aquellos pacientes diagnosticados de meningitis desde el 1-1-97 hasta el 31-12-07.

Resultados: Se incluyeron 349 pacientes en nuestro estudio de los cuales el 66,5% eran varones y el 33,5% eran mujeres. Las meningitis asépticas fueron las más frecuentes suponiendo más del 90% de ingresos mientras que las bacterianas supusieron un 8%. Por grupo de edades, los neonatos supusieron el 14,6%, los lactantes 16,9%, los preescolares 7% y el 59% fueron escolares. Los ingresos fueron más frecuentes en los meses de Mayo y Junio suponiendo casi el 50% de los ingresos totales. En cuanto a la estancia media, los neonatos tuvieron de estancia media 15 días, los lactantes 6 días y los preescolares-escolares 3 días.

El motivo de consulta más frecuente fue el de febrícula/ fiebre presente en el 70% de los pacientes, seguido de cefalea (52%), vómitos (52%), irritabilidad (10%), dolor abdominal (8%) y rechazo de tomas en un 4%. Según grupos de edades, el motivo más frecuente de ingreso fue el de fiebre (45%) y distrés respiratorio en neonatos, el de fiebre (83%) e irritabilidad (44%) en lactantes y el de cefalea (76%), vómitos (70%) y fiebre (70%) en preescolares-escolares. En cuanto a la exploración física, la mayoría (62%) presento un buen estado general por un 17% con mal estado general y un 13% con regular estado general. Los signos meníngeos fueron objetivados en un 50% (hasta un 70%

en pre/escolares) y hasta un 32% se acompañó de manifestaciones respiratorias. Las petequias se presentaron en un 12% (más frecuentes en lactantes con un 22%).

Conclusiones: Las meningitis asépticas son las meningitis más frecuentes, predominando en varones. Los meses donde más frecuentemente se han ingresado han sido los meses de Mayo y Junio. La estancia media disminuye con la edad. El principal motivo de consulta es la fiebre seguida de cefalea y vómitos variando según la edad y la mayoría presentaba un buen estado general. Los signos meníngeos son más frecuentes en escolares y las petequias en lactantes.

P691

OSTEOMIELITIS EN PEDIATRÍA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Sonsoles Galán Arévalo, Alicia González Jimeno, Vanesa Losa Frías, Irene Ortiz Valentín, Ruth del Valle Pérez, Begoña Losada Pinedo

Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

La osteomielitis es una enfermedad poco frecuente en la infancia. Suele afectar a varones menores de 5 años y tiene predilección por los huesos de rápido crecimiento. Puede ser aguda (< 1 semana), subaguda (1-4 semanas) o crónica (> 1-2 meses). La mayoría son de origen bacteriano, siendo el *S. aureus* el germen más frecuente. Existen tres vías de producción: hematogena, por inoculación directa y por invasión local a partir de una infección contigua.

Caso 1: Niño de 9 años que presenta desde hace 3 días fiebre, dolor e inflamación en tobillo izquierdo. *Exploración física:* signos inflamatorios locales en tobillo izquierdo, dolor espontáneo y con la movilización del mismo. Hiperqueratosis con descamación y múltiples fisuras en ambos pies. Exploraciones complementarias: *Cultivo de exudado articular:* Estafilococo aureus. *RNM tobillo izqdo:* osteomielitis con áreas de abcesificación, hasta el tercio medio de la tibia. *Evolución:* Se inicia tratamiento antibiótico iv con Cefotaxima y Cloxacilina. Ante la no mejoría clínica es intervenido a los 5 días, completando tratamiento con Vancomicina 5 semanas. Al alta, limitación en la movilidad del tobillo izqdo, sin dolor.

Caso 2: Niño de 13 años con fémur corto derecho congénito, intervenido para alargamiento mediante colocación de fijadores externos hace 18 meses, que presenta febrícula intermitente y molestias en muslo derecho de cuatro meses de evolución coincidiendo con tenotomía de isquiotibiales. *Exploración:* Dolor a la palpación en tercio interno inguinal derecho. No aspecto infeccioso en puntos de inserción de fijador externo. *Pruebas complementarias:* Hemocultivos: Negativos. Cultivo de secreción de puntos de inserción de fijadores: Estafilococo aureus, Meticilina sensible. Rx. de fémur derecho: No imágenes patológicas. Gammagrafía ósea con tecnecio: Hipercaptación en tercio proximal de fémur derecho. *Evolución:* Se instaura tratamiento con Cloxacilina y Gentamicina i.v., evolucionando favorablemente.

Comentarios: Los síntomas iniciales de la osteomielitis pueden ser inespecíficos en todas las edades, y en ocasiones conducir a un retraso en el diagnóstico. Es esencial un alto índice de sospecha, para llegar a un diagnóstico lo más precoz posible. Actualmente con un diagnóstico correcto y tratamiento precoz y adecuado la tasa de complicaciones se sitúa en torno al 5%, mejorando de forma significativa el pronóstico.

16:30

16:25

P692 16:35

DESCRIPCIÓN DE 3 CASOS DE ENFERMEDAD DE PLAUT-VINCENT

Laura Monlleó Neila, María del Mar Martínez, Marisa Planells Mangado, Montserrat Montraveta Querol, Cristina Prat, Carlos Rodrigo Gonzalo de Liria
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona).

Objetivo: Presentamos 3 casos diagnosticados en nuestro centro el pasado año de enfermedad ulceronecrotica orofaríngea causada por la asociación fusoespirilar, conocida como enfermedad de Plaut-Vincent. Es una entidad poco frecuente asociada a estrés, malnutrición, alteraciones inmunitarias, tabaco, gingivitis y mala higiene dental.

Método: *Caso 1:* Chico de 17 años con excelente higiene bucal, sin gingivitis; consultó por dolor faríngeo espontáneo, odinofagia y fiebre. Presentaba en paladar blando una lesión ulcero-necrótica, cuyo frotis mostró fusobacterias y espiroquetas, diagnosticándose de enfermedad de Plaut-Vincent. Se trató con amoxicilina con buena evolución. *Caso 2:* Chica de 16 años con higiene bucal correcta, sin gingivitis; acudió por dolor faríngeo espontáneo, odinofagia y halitosis. Presentaba lesión fibrinosa en amígdala izquierda. El frotis amigdalár mostró fusobacterias y espiroquetas, diagnosticándose de angina de Plaut-Vincent. Se trató con amoxicilina-ácido clavulánico con buena evolución. *Caso 3:* Chica de 16 años con buena higiene bucal y antecedentes de faringoamigdalitis de repetición (8 episodios en el último año); acudió por odinofagia y fiebre. Presentaba amígdalas eritematosas con exudado blanquecino. El frotis mostró fusobacterias y espiroquetas. Se diagnosticó de angina de Plaut-Vincent, tratándose con amoxicilina-ácido clavulánico con correcta evolución.

Conclusión: Esta enfermedad tradicionalmente se presenta en jóvenes con factores de riesgo, pero no existían en ninguno de nuestros casos. Aun siendo infrecuente, existe en nuestro medio, y para su diagnóstico es necesario un frotis de la lesión. Es importante reconocer esta entidad para administrar un tratamiento adecuado, descartar patología subyacente y evitar sus complicaciones (complicaciones locales, síndrome de Lemierre).

P693 16:40

CASO CLÍNICO: ADENITIS POR MYCOBACTERIUM TUBERCULOSIS

María José Olmos Jiménez, Christian Garriga Braun, Andrés Bodas Pinedo, María Tapia Ruiz, María Royo Gómez, Marcelina Algar Serrano
Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Introducción: El diagnóstico diferencial de las adenitis subagudas en la edad pediátrica engloba entre otras causas las infecciones por mycobacterias, tanto tuberculosas (TBC) como no tuberculosas (NTBC). La importancia de realizar un diagnóstico diferencial temprano radica en que ambas entidades tienen tratamientos diferentes.

Caso clínico: Paciente mujer de 19 meses de edad que consulta por un cuadro de fiebre de hasta 40°C durante las últimas 24h. Presenta una tumoración submandibular izquierda de unas 3 semanas de evolución que ha presentado aumento de tamaño y enrojecimiento en los últimos días. *Antecedentes Personales:* Natural de República Dominicana, lugar al cual viajó hacía 3 se-

manas. No se conocen contactos TBC. *Exploración física:* T^o40°C. Tumoración submandibular izquierda de aproximadamente unos 4 cm de diámetro mayor de coloración violácea y consistencia dura, no fluctuante. Adenopatías laterocervicales bilaterales móviles, blandas, < 1cm. Resto sin alteraciones. *Pruebas complementarias:* Hemograma: leucocitosis con neutrofilia. ECO cervical: área heterogénea de 3 cm de diámetro mayor, de contornos irregulares, sin cápsula definida y sin flujo en su interior. *Evolución:* Ingresó con tratamiento antibiótico empírico. Se realiza PPD al ingreso y una PAAF de la tumoración submandibular. A las 72 horas presenta un Mantoux de 14 mm de induración y en el Ziehl de la muestra aparecen BAAR, junto con un *staphilococo epidermidis* en el cultivo bacteriológico general. En espera del resultado del cultivo específico para mycobacterias, se inicia tratamiento antituberculoso con tres fármacos. A los 20 días se obtiene el resultado del cultivo siendo positivo para *mycobacterium tuberculosis complex*.

Discusión: Clínicamente no existen diferencias entre las adenitis por MTBC y NTBC. El Mantoux no es determinante en el diagnóstico diferencial. Ante sospecha de infección tuberculosa siempre se debe iniciar tratamiento específico. Son necesarias nuevas técnicas diagnósticas en pediatría.

P694 16:45

DOENÇA INVASIVA A SALMONELLA

Cristina Pedrosa, Maria Joao Brito
Hospital Dona Estefânia, Lisboa (Portugal).

Introdução: As infeções por salmonela são uma causa frequente de gastroenterite autolimitada na criança. A doença invasiva ocorre em 2-6% na infância, habitualmente associa-se a imunodeficiências ou anemias hemolíticas e varia com o serotipo. A doença na criança saudável ainda é mal conhecida.

Objetivos: Avaliar características da doença invasiva a salmonela em crianças previamente saudáveis.

Métodos: Estudo retrospectivo de crianças internadas, entre 2005 e 2007 com doença invasiva a salmonela isolada no sangue, liquor ou pus. Analisaram-se dados sociodemográficos, manifestações clínicas e laboratoriais, terapêutica e evolução.

Resultados: Registaram-se 7 casos, 86% abaixo dos 5 anos (mediana 1 ano; 4 meses-15 anos). Uma criança tinha antecedentes de malnutrição. A febre e a diarreia foram as manifestações iniciais em 43% dos casos. O valor médio dos leucócitos foi 15897/ μ yL (57% > 15.000 μ yL), PCR 11,7 mg/dL (29% < 5 mg/dL). Não se registou nenhum caso com leucopenia ou PCR negativa. Os diagnósticos foram: bacteriemia (2), febre tifóide (1), pneumonia lobar (1), meningite com empiema (1), osteomielite (1) e infecção de tecidos moles (1). Os serotipos encontrados foram *Salmonella enteritidis* (5), *Salmonella typhi* (1) e *Salmonella spp* (1). A resistência para os antimicrobianos foi 100% para aminoglicosídeos, 29% para ampicilina e 14% para trimetropim/sulfametoxazol. Todas as estirpes eram sensíveis às cefalosporinas de 3ª geração e quinolonas. A terapêutica foi realizada com ceftriaxone/cefotaxime em 86%, com uma duração média de 18 dias (7 dias - 38 dias). Apenas a criança com meningite teve complicações (hidrocefalia e atraso do desenvolvimento psicomotor); a evolução foi favorável nas restantes. Seis crianças foram orientadas para a consulta e uma realizou estudo da imunidade. A notificação de doença infecciosa foi realizada em apenas um caso.

Comentários: Nesta série não se observaram factores clínicos ou laboratoriais preditivos de doença invasiva. As *Salmonellas não tippy* foram as estirpes mais frequentemente identificadas e, contrariamente ao que tem ocorrido em zonas endémicas, não se identificaram padrões microbiológicos de multiresistência. Nas formas graves provavelmente seria importante excluir déficits da imunidade.

P695

LUES CONGÉNITA; SITUACIÓN ACTUAL EN NUESTRO MEDIO

Eneritz Velasco Arnaiz, Cristina Durán Fernández-Feijóo, Claudia Fortuny Guasch, Teresa Juncosa Morros, Gemma Gelabert
Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: En los últimos 3 años hemos asistido a un incremento de las enfermedades de transmisión sexual (ETS), siendo la lúes especialmente preocupante por su potencial repercusión sobre el feto y el recién nacido. Pretendemos describir la situación actual de la lúes congénita en nuestro medio.

Métodos: Estudio descriptivo, mediante revisión de la historia clínica de los recién nacidos de madres diagnosticadas de lúes o posible lúes, desde enero de 2005 hasta junio de 2007. Las variables recogidas son, en la madre: sociodemográficas, paridad, control gestacional, ecografías prenatales, momento del diagnóstico, otras infecciones y ETS, evolución de las serologías luéticas, tratamiento realizado y tipo de parto; en el recién nacido: sexo, edad gestacional y peso al nacimiento, patología neonatal, evolución serológica, pruebas complementarias, tratamiento y curso clínico.

Resultados: Se han incluido 20 casos, 2 durante el 2005 (1 de cada 2.208 recién nacidos vivos), 12 en el 2006 (1 de cada 393) y 6 durante el 2007 (1 de cada 296). La edad media materna fue de 31,9 años, el 90% eran inmigrantes (12 procedentes de Sudamérica, 4 de Europa del Este, una del Magreb, y una de China); sólo 4 eran primigestas. El diagnóstico de lúes/posible lúes era anterior a la gestación estudiada en 6 casos (sólo en uno se constató tratamiento correcto). 8 gestantes se diagnosticaron en el primer control de la gestación y recibieron tratamiento correcto, y el resto se diagnosticó en el último mes de la gestación, sin poder completar tratamiento correcto en ningún caso. La edad gestacional media era de 39 semanas y el peso al nacimiento de 3,432 g (valores medianos). Dos niños nacidos de madres diagnosticadas tardíamente presentaron IgM positiva a lúes, con clínica de periostitis en ambos casos y uno de ellos con colestasis hepática y neurolúes; los dos realizaron tratamiento con penicilina endovenosa. Además, diez pacientes recibieron tratamiento con penicilina benzatina intramuscular por no haber podido asegurar un tratamiento materno correcto.

Conclusiones: En los últimos años hemos asistido a un aumento de recién nacidos expuestos a lúes, en su mayoría nacidos de madres mal controladas. El diagnóstico tardío materno es el principal factor de riesgo de desarrollar infección congénita.

16:50

P696

A PROPÓSITO DE SEIS CASOS DE ADENITE DO BACILO CALMETTE-GUÉRIN (BCG)

Carolina Constant, Maria Joao Brito, Antonio Eduardo Figueiredo
Departamento de Pediatría del Hospital Fernando Fonseca, Lisboa (Portugal).

Introdução: A linfadenite regional da vacina do BCG-BCGite é uma complicação ocasional que pode excepcionalmente orientar para uma imunodeficiência apresentando-se habitualmente de forma disseminada. Existem no entanto formas graves de imunodeficiência apenas com complicação loco-regional. Alguns autores propõem adiar o BCG para os 3 meses, pela menor incidência de reacções adversas e possibilidade de reconhecer melhor uma imunodeficiência grave.

Objetivos: 1) Verificar a associação entre BCGite e imunodeficiência. 2) Discutir critérios para investigação de uma imunodeficiência e instituição de tratamento médico ou cirúrgico.

Métodos: Análise retrospectiva dos casos internados por BCGite, entre 2005 e 2007. Recolhidos dados demográficos, clínica, tratamento, investigação imunológica e evolução. Consulta da base de dados *Pubmed* utilizando as palavras-chave *BCGitis*, *BCG complications*, *BCG immunodeficiency*, e seleccionados artigos mais relevantes.

Resultados: Registaram-se seis casos, cinco do sexo masculino, mediana de idade 5,5 meses (12 dias-10,5 meses). Todos tinham bom estado nutricional com BCG administrada no período neonatal. Três crianças apresentavam supuração espontânea, uma das quais com atingimento de dois territórios (axilar e supraclavicular). Cinco necessitaram de drenagem por supuração ou persistência da adenopatia (2-7,5 meses). A doente com envolvimento ganglionar múltiplo realizou antibióticos por suspeita de imunodeficiência primária. Serologia para VIH₁ e 2, contagem de populações linfocitárias, doseamento de imunoglobulinas, estudo da fagocitose e capacidade oxidativa neutrófilos e num caso CD119 foram normais. O tempo médio de *follow-up* é actualmente de 15 meses (7-30 meses).

Comentários: A abordagem terapêutica da linfadenite supurativa e a decisão de investigar uma imunodeficiência subjacente não é consensual. Pensamos que na ausência de doença disseminada poder-se-á adoptar atitude expectante e quando existe atingimento de um único território ganglionar loco-regional, boa progressão ponderal e ausência de infecção sistémica não se justifica um estudo imunológico complexo; hemograma e estudo radiológico do tórax para visualização da sombra tímica podem ajudar a excluir imunodeficiência severa combinada.

P697

TOXOPLASMOSIS CONGÉNITA DE DIAGNÓSTICO TARDÍO

Miguel Faustino Sánchez Mateos, Weimar Arley García García, Fernando Martín del Valle, Gema Iglesias Escalera, M^a Llanos Carrasco Marina

Servicio de Pediatría del Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid) y Servicio de Pediatría del Hospital Infanta Elena, Valdemoro (Madrid).

Introducción: La toxoplasmosis congénita es una infección que puede presentar graves secuelas, evitables con un diagnóstico precoz y un tratamiento correcto. La infección aguda en la embarazada en la mayoría de los casos es asintomática. Es importante conocer el momento de la primoinfección, ya que el

16:55

17:00

riesgo de infección fetal es directamente proporcional a la edad gestacional y su gravedad es inversamente proporcional a la misma.

Caso: Niña de 5 meses remitida a nuestra consulta por fontanela cerrada desde los 3 meses. Desarrollo psicomotor normal hasta el momento. *Antecedentes:* parto a término, en otro centro, Apgar 8/10, peso al nacimiento en límite bajo de la normalidad, perímetro cefálico normal. *Exploración física:* peso y perímetro cefálico por debajo del percentil 3, suturas fusionadas y leve hipertonia de miembros. *Dentro del estudio de microcefalia se solicitó serología de toxoplasmosis, con resultado:* Ig G 1,754 UI, Ig M negativa. Dos meses después se repitió la serología a la niña y se le realizó a la madre. *Resultado segunda serología de la niña:* Ig G 1.478 UI, Ig M negativa. *Resultado serología materna:* Ig G 496 UI, Ig M 0,75 UI (positivo a títulos bajos). Entre los antecedentes maternos figuraba una serología negativa a las 26 semanas de gestación, sin controles posteriores. TAC craneal: calcificaciones puntiformes parenquimatosas en convexidad parietal izquierda. Fondo de ojo normal. Se diagnosticó a la niña de microcefalia y calcificaciones parenquimatosas secundarias a toxoplasmosis congénita y se inició tratamiento con pirimetamina, sulfadiacina y ácido fólico durante un año. A los 3 años de vida: Ig G 141,8 UI; peso y perímetro cefálico en percentiles normales; desarrollo psicomotor discretamente retrasado para su edad; valoraciones oftalmológicas y auditivas normales.

Comentarios: Es fundamental prevenir la primoinfección mejorando las condiciones higiénico-sanitarias y controlar la posible seroconversión durante el embarazo. Una vez diagnosticada la toxoplasmosis congénita es imprescindible el inicio precoz del tratamiento para evitar secuelas y mejorar el desarrollo de los niños. Es preciso el seguimiento de estos niños hasta pasada la pubertad debido al riesgo de reactivación como coriorretinitis en este periodo a pesar de un tratamiento adecuado.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de consumo farmacéutico. Se analizaron los patrones de consumo farmacéutico de toda la población infantil aragonesa, tanto autóctona como inmigrante, durante el año 2006, a partir de los datos de la base de datos de farmacia del Servicio Aragonés de la Salud. Se ajustó con la población de referencia de tarjeta sanitaria según edad. Se realizó una estandarización directa para evitar las diferencias debidas a la distinta distribución poblacional. Las variables medidas fueron DHD (DDD por mil niños y año) por fármaco y gasto por fármaco y año.

Resultados: Se analizaron un total de 833.223 recetas sobre una población de referencia de 159.908 niños. Los grupos terapéuticos más prescritos por orden decreciente (en DHD por niño y año) fueron: Sistema respiratorio, antiinfecciosos de uso sistémico, s. nervioso, órganos de los sentidos, sistema musculoesquelético, hormonas sistémicas (excluidas hs sexuales), ap. digestivo y metabolismo, sangre y órganos hematopoyéticos. En cuanto al gasto, los principios activos que más gasto generan en orden decreciente son: amoxicilina-clavulánico, montelukast, ibuprofeno, metilfenidato, triptorelina, amoxicilina, claritromicina, desmopresina, cefuroxima, azitromicina, paracetamol, budesonida inhalada, cloperastina, cefaclor y salbutamol. Tanto en nº de DHD como en gasto por principio activo los niños autóctonos (salvo en el grupo de sangre y órganos hematopoyéticos), consumen mucho más que los inmigrantes.

Conclusiones: Los niños inmigrantes tienen un consumo y un gasto medio significativamente menor en fármacos que los niños autóctonos. Fármacos como por ejemplo el montelukast y el metilfenidato (segundo y cuarto que más gasto generan) apenas se prescriben en inmigrantes lo cual genera interesantes interrogantes.

PEDIATRÍA SOCIAL

Sala 12 (Planta Alta)

P698

15:30

ANÁLISIS DEL PERFIL DE PRESCRIPCIÓN Y GASTO FARMACÉUTICO DE LOS PEDIATRAS DE ARAGÓN DURANTE EL AÑO 2006, DIFERENCIANDO ENTRE POBLACIÓN AUTÓCTONA E INMIGRANTE.

Rosa M^a Macipe Costa, Luis Andrés Gimeno Felíu, Francisco Javier Armesto Gómez

Centro de Salud San Pablo, Centro de Salud Fuentes del Ebro y Servicio de Farmacia del Servicio Aragonés de la Salud y Grupo Aragonés de Investigación en Atención Primaria del Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud, Zaragoza.

Antecedentes y objetivos: Analizar los principales grupos terapéuticos prescritos a la población pediátrica aragonesa. Conocer los fármacos que más gasto generan. Comparar las diferencias entre población autóctona e inmigrante respecto a los dos objetivos anteriores.

P699

15:35

EPIDEMIOLOGÍA DE LAS QUEMADURAS (PERÍODO 2007). IMPLICACIONES EN SU PREVENCIÓN ACTUAL

Juan Antonio Belmonte Torras, José Vicente Hernández Gómez, Elena Arana Martín-Bejarano, Nuria Brun Lozano, Albert Guinot Madrdejos, Ricardo Palao Doménech, Joan Pere Barret Nerón

Servicio de Pediatría General y Adolescentes, Servicio de Cirugía Pediátrica y Servicio de Quemados del Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona.

Antecedentes y objetivo: Las quemaduras de causa accidental en la infancia, siguen siendo a pesar de las diversas campañas de prevención que se llevan a cabo en la actualidad, motivo de consulta frecuente, así como también de ingreso hospitalario. El conocimiento de la epidemiología nos puede ayudar en su prevención.

Métodos: Hemos analizado la casuística de los pacientes ingresados en nuestra unidad de quemados en el periodo comprendido entre el 1 de Enero y el 31 de Diciembre del 2007.

Resultados: En el año 2005 ingresaron 146 niños y en el 2006, 143. El año 2007: 80 niños. Los pacientes provenían de las cuatro provincias catalanas y también de Baleares. Las edades estaban comprendidas entre los 11 días y los 15 años. Predominaron en los varones (62,5%). Las edades fueron: menores de un año: 24%; de 1 a 3 años: 55%; > 3años-6años:7%; > 6-15 años:14%. Las causas fueron: líquidos en un 73%, llama en un 15%; contacto con sólido caliente: 5%; eléctricas: 5%; Pirotecnia: 2%. Hallamos un aumento, respecto a años anteriores, de los ni-

ños de origen inmigrante: 36,2% del total. Quemaduras con SCQ > 15%: 6 pacientes. El 30% (n = 24) de los pacientes precisaron desbridamiento y autoinjerto cutáneo, debido a la profundidad de las lesiones. La estancia media global fue de 7 días. La estancia media en niños considerados grandes quemados (n = 5) -superiores a un 15% de superficie corporal quemada- fue de 27 días (límites de 8-60 días). Un total de 10 niños precisaron ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos.

Conclusiones: Desde el año 2001 se mantiene el incremento de este tipo de accidente. La disponibilidad del hospital de día específico de quemados ha permitido disminuir el número de ingresos. Destacamos por su gravedad y la posibilidad de su prevención: el empleo de agua de uso doméstico con temperatura superior a 50° C; los riesgos de los vahos domésticos; las quemaduras por contacto (puertas de hornos y planchas); el mal uso de las botellas de alcohol por los niños o sus responsables, la necesidad de medidas de seguridad en lugares públicos y en el empleo de material eléctrico y de pirotecnia. Consideramos que tanto el pediatra como las autoridades políticas deberían incrementar su compromiso en la prevención de estos accidentes.

P700 15:40 DETECCIÓN Y ABORDAJE DEL MALTRATO INFANTIL DESDE LOS SERVICIOS SANITARIOS DE LA COMUNIDAD VALENCIANA

M^a Jesús Redondo Gallego, Ana M. Fullana Montoro,
Maria Luisa Carpio Gesta, Consuelo Calvo Mas,
Lorena Gimeno Hernández

Servicio de Salud Infantil y de la Mujer. Dirección General de Salud Pública, Valencia y Consellería de Sanitat, Valencia.

Antecedentes y objetivos: El maltrato infantil es un fenómeno a menudo oculto. Su frecuencia en nuestro medio se estima entre 1,5 y 2 por mil niños al año. Su detección es una función importante de los profesionales sanitarios. El objetivo de este estudio es determinar la magnitud y características del maltrato infantil, el tipo de intervención iniciado desde el ámbito sanitario y el impacto que causa en la salud de los menores de 15 años en la Comunidad Valenciana.

Material y métodos: En la Comunidad Valenciana se han analizado: las 206 *hojas de notificación para la atención socio-sanitaria infantil y la protección de menores* recibidas entre mayo de 2006 y junio de 2007; los ingresos hospitalarios (códigos E960.0 a E969.9, CIE-9-MC), durante 2001-2006, a partir del registro de altas hospitalarias (CMBD), y las defunciones por agresiones (códigos X85-Y09, CIE 10), a partir de registro de mortalidad, durante 2001-2005, en menores de 15 años.

Resultados: Observamos una frecuencia de 0,16 casos notificados de maltrato por 1000 menores. La frecuencia es muy similar por sexo (46,5% niños y 53,5% niñas). El 49% de los mismos tienen entre 0 y 4 años (la mitad de ellos son menores de 1 año). El 40% son casos reiterados. El indicador de riesgo más frecuente es de tipo familiar (75,20%) y la solicitud de intervención fue generalmente a Servicios Sociales municipales para seguimiento e intervención social (60%).

En el periodo 2001-2006, el maltrato motivó el 0,27% de los ingresos de menores de 15 años. Este porcentaje asciende al 0,58% en el grupo de 1 a 4 años. Para cada grupo de edad, este

porcentaje es similar en niños y niñas, salvo en el grupo de 10 a 14 años en el que predominan las niñas (75,56% en niñas vs 24,44% en niños).

Entre 2001 y 2005, se notificaron 16 defunciones, que suponen un 1,2% del total de las muertes ocurridas en los menores de 15 años en este periodo (0,5% de 0-4 años, 5,3% de 5-9 años y 3,8% de 10-14 años, con ligero predominio de niños (56%).

Conclusiones: Si bien el sistema sanitario ocupa un lugar privilegiado para la detección e inicio de intervención ante el maltrato infantil, apreciamos una infradeclaración de casos. En los casos notificados y en los ingresos hospitalarios el grupo de edad predominante son los menores de 5 años.

P701 15:45 PROPUESTA PARA LA PREVENCIÓN Y LA PROMOCIÓN DE LA SALUD INFANTO-JUVENIL

M. Teresa Benítez Robredo, M. Isabel Junco Torres,
M. Concepción Brugera Moreno, Pilar García Crespo,
Emilia Magnani Pérez

Equipos de trabajo Centros Madrid Salud, Servicio de Prevención y Promoción de la Salud. Instituto de Salud Pública de Madrid Salud, Ayuntamiento de Madrid.

Introducción y objetivos: En la ciudad de Madrid se desarrollan actividades de Prevención y Promoción de la Salud dirigidas a toda la población. Se presentan las actividades desarrolladas con población menor de 25 años, en nuestros centros, durante 2005-2006 y 2007.

Metodología: Revisión de los registros de actividad de los años 2005, 2006 y 2007.

Resultados: Se realizan actividades de promoción de salud para la población infanto-juvenil de la ciudad de Madrid, con el fin de favorecer un desarrollo físico, psíquico y social adecuado y evitar problemas en la edad adulta. El programa se dirige a niños, adolescentes, jóvenes, padres y profesores. *Atención individual:* Información y consejo a embarazadas 291 adolescentes y jóvenes. Consulta joven: 28.776 consultas. Anticoncepción de emergencia: 53.859 atenciones. Vacunaciones: 39.535 personas. Salud Bucodental: 37.491 niños y adolescentes. *Atención grupal:* Salud Escolar: Educación afectivo sexual, consumo de sustancias tóxicas, alimentación y nutrición, etc: 62.369 escolares. "Ayudando a crecer": Talleres dirigidos a padres de niños de diferentes edades como apoyo a la crianza: 1.979 padres y madres. Prevención de Accidentes y Primeros Auxilios (curso de 20 horas): 1.871 personas. Programa Materno Infantil: 801 embarazadas. Programa para dejar de fumar: 644 jóvenes. *Atención a grupos de riesgo:* Programa de atención al niño en situación social de riesgo: trata de asegurar cuidados adecuados y evitar problemas en la evolución de niños pertenecientes a colectivos vulnerables: 4.283 familias. Atención a usuarios por consumo/tenencia de drogas en la vía pública: 139 adolescentes y jóvenes.

Conclusiones: 1) La promoción de salud en la infancia y adolescencia incluye el trabajo con padres, escolares, adolescentes y grupos de riesgo. 2) La promoción de salud es fundamental para lograr un adecuado desarrollo bio-psico-social de niños y jóvenes. 3) Los ayuntamientos, como entidades más próximas al ciudadano, pueden participar en la mejora de la salud y en la reducción de desigualdades sanitarias.

P702 15:50 MECANISMOS EMPLEADOS EN EL ABUSO SEXUAL A MENORES Y NECESIDADES ASISTENCIALES DE LAS VÍCTIMAS

Juan Gil Arrones, M. A. Caballero Trigo, T. Torres Espinosa, Mercedes Gayán Guardiola, Ana Victoria Jiménez Girón, R. M. Núñez Thomé, Ignacio Gómez de Terreros

Hospital Virgen de Valme, Sevilla, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla y Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, EICAS y ADIMA.

Antecedentes: El estudio de series de casos de abuso sexual en un territorio y en un espacio de tiempo permite actualizar la descripción de las características actuales de las formas de abusos sexual a menores en nuestro medio. Es necesario proceder a la revisión de casos para adaptar la respuesta asistencial.

Objetivos: 1. Describir tipología del abuso en nuestro medio. 2. Conocer características de la víctima y del abusador. 3. Conocer los efectos adversos para la salud a largo plazo. 4. Debatir sobre recursos y procedimientos.

Método: Estudio multicéntrico retrospectivo de 76 casos de abuso sexual en menores de 18 años que han sido atendidos en cualquiera de los Hospitales de la ciudad durante un período de cuatro años y que han sido valorados y tratados en sus aspectos médico, social y psicológico. Constitución del Equipo Interdisciplinar de Investigación y elaboración de un sistema de registro integrado.

Resultados: En un 59,2% de los casos el menor ha sido víctima de algún familiar (el padre en 26 casos) y en un 16,2% han sido dos o más agresores. En 14 casos (18,7%) el agresor es otro menor. En un 81% se produce mediante tocamiento de genitales, felaciones en el 21,6%, penetración digital en el 27%, de pene en el 14,9%. Mediante seducción en 50 casos (70,4%), violencia física en el 32,9%. El 89,5% sufrió más de tres abusos; durante tres meses a más de un año en el 59,4%. En el 57,8% se interpone denuncia en la primera semana y el 38,2% inicia estudio psicológico en este período, y un 19,7% inicia tratamiento psicológico después de tres meses.

Conclusiones: 1) Sigue siendo más frecuente el abuso sexual intrafamiliar. 2) Son más frecuente las formas con contacto genital sin penetración. 3) El abuso de menores suele ser reiterado. 4) Son frecuentes las alteraciones psicológicas y el tratamiento se ha mostrado eficaz. 5) La valoración, protección y tratamiento de las víctimas de abuso sexual requiere la coordinación de numerosos recursos especializados.

P703 15:55 COMPARACIÓN DE LA PRESCRIPCIÓN Y GASTO FARMACÉUTICO DE LA POBLACIÓN AUTÓCTONA FRENTE A LA POBLACIÓN INMIGRANTE EN ARAGÓN DURANTE EL AÑO 2006

Rosa M^a Macipe Costa, Luis Andrés Gimeno Feliu, Francisco Javier Armesto Gómez

Centro de Salud San Pablo, Centro de Salud Fuentes del Ebro y Servicio de Farmacia del Servicio Aragonés de la Salud y Grupo Aragonés de Investigación en Atención Primaria del Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud, Zaragoza.

Antecedentes y objetivos: Los últimos años hemos asistido a un gran aumento de la población pediátrica inmigrante, a la que muchos profesionales atribuyen una mayor frecuentación y un mayor gasto y consumo farmacéutico. En el presente estudio queremos comparar la cantidad de recetas y el gasto derivado

de ellas, entre la población inmigrante y autóctona de la región de Aragón.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de consumo farmacéutico. Se analizaron los patrones de consumo farmacéutico de toda la población infantil aragonesa, tanto autóctona como inmigrante, durante el año 2006, a partir de los datos de la base de datos de farmacia del Servicio Aragonés de la Salud. Se ajustó con la población de referencia de tarjeta sanitaria según edad. Se realizó una estandarización directa para evitar las diferencias debidas a la distinta distribución poblacional. Variables principales: nº de recetas por año y niño, gasto por año y niño diferenciados por grupo etario.

Resultados: Se analizaron un total de 833.223 recetas sobre una población de referencia de 159.908 niños. El nº de recetas ajustadas total en niños autóctonos es de 5,4, mientras que en niños inmigrantes es de 3,6 (un 34% menor). El gasto ajustado anual en niños autóctonos es de 41€ frente a 22€ en niños inmigrantes (48% menor).

Conclusiones: Los niños inmigrantes tienen un consumo y un gasto significativamente menor en farmacia que los niños autóctonos. Se precisarían nuevos estudios que ayudaran a aclarar las causas de esta llamativa diferencia: Mejor salud, menor frecuentación, diferencia de la valoración cultural del binomio salud-enfermedad.

P704 16:00 ALERTA PARA UM PROBLEMA SUBMERSO: AFOGAMENTO EM CRIANÇAS

José Miguel Vaz Salgado, Helena Sousa, Sandrina Martins, Teresa Bernardo

Centro Hospitalar Alto Minho, Viana do Castelo (Portugal).

Introdução: O afogamento nas crianças é uma “arma silenciosa”, causa de importante morbidade e mortalidade numa população previamente saudável. É a 2^a causa de morte acidental infantil (500.000 mortes/ano-OMS).

O Congresso Mundial do Afogamento (2002) definiu-o como “processo que resulta em insuficiência respiratória causada pela submersão/imersão num líquido” independentemente da sobrevida.

Causa de aproximadamente 30 mortes/ano em Portugal, o afogamento ocorre na maioria das vezes em casa; no Norte os locais mais frequentes são os tanques e sistemas de rega, enquanto no Sul são as piscinas.

O principal factor de risco associado ao afogamento infantil é a falta de vigilância por adulto; outros descritores: menor de 5 anos, sexo varão, classes pobres, zonas rurais.

Em relação ao prognóstico o factor preditivo major é a reanimação no local.

Material e métodos: Estudo retrospectivo das crianças com menos de 12 anos internadas por Afogamento/Quase Afogamento entre Janeiro 1997 a Dezembro 2006. Análise dos processos clínicos dos parâmetros: sexo, idade, residência, data e local do acidente, acompanhamento, tempo submersão, reanimação no local e sequelas graves.

Resultados: Total = 10 crianças (9 varão), (média 1 caso/ano); idade média 2,5 anos; residência rural (10/10); acidentes no Verão (6/10) em tanques (5/10), piscinas (4/10), canal de irrigação (1/10); sem vigilância por adulto (10/10); submersão inferior a 1 5 minutos (10/10); reanimação (7/10); sequelas graves (1/10).

Conclusões: Os resultados são compatíveis com estudos prévios. Confirmou-se o risco de graves e permanentes sequelas em idades muito jovens. A amostra limita-se aos casos internados, desconhecendo-se o desfecho de todos os outros possíveis casos neste período.

São necessários mais estudos e revisão da legislação para prevenir este tipo de acidentes.

P705

SÍNDROME DE ABSTINENCIA NEONATAL. CARACTERÍSTICAS Y EVOLUCIÓN POSTERIOR

Miguel Faustino Sánchez Mateos, Sergio José Quevedo Teruel, Álvaro Rando Diego, Gonzalo Ares Mateos, Yolanda Lage Alfranca, Itziar Olabarrieta Arnal, M. Nieves Martínez Guardia

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

Objetivo: Describir las características de los recién nacidos (RN) ingresados por síndrome de abstinencia y valorar su evolución tras el alta hospitalaria.

Pacientes y métodos: 1) Revisión de historias clínicas de pacientes ingresados en la Unidad de Neonatología entre Julio de 1995 y Abril de 2007 con diagnóstico al alta de síndrome de abstinencia neonatal (SAN), recogiendo información clínica y epidemiológica de los RN y sus madres. 2) Realización de encuestas, personal o telefónicamente, para conocer la situación social a finales de 2007 y la evolución del comportamiento, escolarización y relación con los demás hasta esa fecha.

Resultados: Durante el periodo de estudio ingresaron 43 RN con SAN (60,5% varones). El 20,9% de las madres eran VIH positivas y el 76,7% presentaban infección por VHC. Un 23,3% de los RN fueron prematuros (10% en nuestro medio). El 34,9% presentaron bajo peso para la EG. Un 7% presentaron malformaciones al nacimiento (2% según datos ECEMC). El 23,3% presentaron microcefalia. El 74,4% de las madres tomaban metadona, el 55,8% heroína y el 39,5% cocaína. En el 79,1% los síntomas aparecieron en las primeras 48 horas. No se encontró diferencia significativa en la precocidad de aparición de la clínica en función del tipo de droga consumida por la madre. El 93% de los RN recibieron tratamiento farmacológico, siendo el fármaco más frecuentemente empleado el sulfato de morfina (67,4%). La mediana de los días de tratamiento fue de 24,50 y la de los días de ingreso 30. No se detectó ninguna transmisión vertical de VIH, pero sí dos de VHC. Durante la realización de las encuestas se localizó al 55,8% de los niños. Un 9,3% no se localizó por retirada de la custodia al nacimiento. De los localizados un 37,5% no vivían con la madre. Durante los primeros 3 años de vida el 25% referían problemas de sueño y un 12,5% problemas de alimentación. Entre 3 y 6 años un 35,3% eran nerviosos y un 17,7% tenían problemas en la relación con los demás. Se localizó a 8 niños de más de 6 años, un 37,5% con problemas escolares y un 25% con problemas en su relación con los demás.

Comentarios: Los niños ingresados por SAN son un grupo de alto riesgo social (problemas de comportamiento y escolarización y retiradas de custodia).

16:05

P706

“TENEMOS MUCHO EN COMÚN”, DESARROLLO DE UN PROYECTO EDUCATIVO DE FOMENTO DE HÁBITOS SALUDABLES Y PREVENCIÓN DE LA OBESIDAD INFANTIL EN LA COMUNIDAD VALENCIANA.

Ana M. Fullana Montoro, Joan Quiles Izquierdo, M^a Jesús Redondo Gallego, María Luisa Carpio Gesta, Elías Ruíz Rojo, Manuel Escolano Puig

Servicio de Salud Infantil y de la Mujer. Dirección General de Salud Pública, Valencia y Consellería de Sanitat, Valencia.

Antecedentes y objetivos: Las Consellerías de Sanidad y de Educación y la Fundación Pfizer están desarrollando en la Comunidad Valenciana el proyecto educativo “Tenemos mucho en común” para los escolares 5^o y 6^o de primaria (10-12 años de edad), desde el curso escolar 2005-2006. Los objetivos son: promover la adopción de hábitos saludables y contribuir a la prevención de la obesidad infantil, implicar a la familia, en particular a los abuelos, y facilitar un diálogo intergeneracional mutuamente beneficioso para personas mayores y niños/as.

Material y métodos: En cada curso escolar, se presenta el proyecto a los centros docentes de la Comunidad Valenciana y a los interesados se les envía el material didáctico (Libro del profesor, guía y póster con esquema de actividades del instructor, juego de preguntas, Carta de la salud ilustrada, díptico de invitación a los centros docentes). Se realiza una selección de instructores mayores de 60 años y se les proporciona formación específica. Se elabora el esquema organizativo y el cronograma de las actividades en los centros. El trabajo del instructor en el aula consiste en: una introducción sobre hábitos saludables, un trabajo por equipos utilizando un juego con preguntas y un debate final sobre diferencias en los hábitos de escolares entre los años 40 y 50 y actualmente, todo ello con una duración de 1 hora. El profesor está presente en el aula y refuerza el proyecto con actividades propuestas en el manual del profesor, desarrolladas en casa y en el aula. Se realiza una evaluación del proyecto educativo en cada centro, mediante entrevista telefónica.

Resultados: En los 2 cursos escolares anteriores han participado 384 centros y 29.393 alumnos de la Comunidad Valenciana. En el curso escolar 2007-2008 han solicitado el proyecto 180 centros, con 6.809 alumnos participantes. Un 58% de los centros repiten la experiencia. Han colaborado 32 instructores en cada curso escolar.

La visión general de los educadores sobre el proyecto es muy positiva, 95% de los profesores considera el proyecto de bueno a excelente y afirma que participará en las próximas ediciones.

Conclusión: La colaboración interdepartamental entre el ámbito sanitario y educativo y otras instituciones, y las asociaciones de mayores, amplía la capacidad de realizar proyectos de promoción de salud en temas esenciales durante la infancia.

P707

FACTORES DE RIESGO SOCIAL EN PACIENTES INGRESADOS CON SOSPECHA DE MALTRATO

Cristina Ardura García, Marta Betés Mendicute, Ana Jiménez Asín, Rocío Mosqueda Pérez

Departamento de Pediatría del Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Introducción: El maltrato infantil es un fenómeno complejo, cuya frecuencia real es difícil de estimar. La labor del pediatra

16:10

16:15

es fundamental tanto para la prevención como para la detección y tratamiento de las posibles víctimas. Para ello es de gran utilidad saber detectar los factores de riesgo socio-familiares de nuestros pacientes. Nuestro objetivo es analizar los distintos tipos de maltrato y los factores de riesgo social asociados.

Métodos: Se trata de un estudio descriptivo en pacientes pediátricos ingresados en un hospital terciario entre los años 2006-2007, que fueron valorados por los servicios sociales por sospecha de maltrato.

Resultados: De un total de 28 casos el 53% eran varones, el 85% (24) eran menores de 2 años siendo la mediana de edad de 12 meses (rango de 0 a 10 años). Dividimos a los pacientes en 3 grupos en función del tipo de maltrato: maltrato físico en un 46% (13) de los casos, negligencia o abandono 42,8% (12), abuso sexual 10,7% (3). Encontramos antecedentes de patología previa en el 36% de los niños. En cuanto al contexto familiar, el porcentaje de antecedentes de enfermedad materna fue de un 33,3%, siendo enfermedad psiquiátrica en un 17,4% y orgánica en un 26,1%, coexistiendo en 2 casos ambas patologías. Los antecedentes de patología paterna estaban presentes en un 5% de los casos. Se registró consumo de tóxicos en un 13% de las madres y en un 9,5% de los padres. Otro dato obtenido es el país de origen de las familias, con un 44% de extranjeros. En referencia al tiempo de ingreso, la mediana fue de 4 días (rango de 1 a 155 días).

Conclusiones: De nuestros resultados, llama la atención el alto porcentaje de niños menores de 2 años, o con antecedentes de patología previa. En cuanto al contexto familiar, destaca el porcentaje encontrado de antecedentes maternos de enfermedad orgánica, psiquiátrica y de consumo de tóxicos. Todos estos datos están descritos en la literatura como factores de riesgo social.

P708 16:20 PREVENCIÓN Y PROMOCIÓN DE LA SALUD DIRIGIDA A USUARIOS CON SANCIÓN ADMINISTRATIVA POR CONSUMO O TENENCIA DE DROGAS EN LA VÍA PÚBLICA

M. Isabel Junco Torres, Pilar García Crespo,
M. Teresa Benítez Robredo

Equipos de trabajo Centros Madrid Salud, Instituto de Salud Pública.
Organismo Autónomo de Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid.

Introducción y objetivos: En nuestros centros se atiende a personas con sanción administrativa por tenencia/consumo de drogas en la vía pública. La sanción implica multa o asistencia a un centro acreditado para tratamiento del problema. El objetivo del trabajo es presentar, dentro del total de usuarios, el perfil de los menores de 25 años y el tipo de atención prestada con la que se pretende prevenir comportamientos adictivos y contribuir a fomentar hábitos de vida saludables.

Método: Se han revisado las historias clínicas de abril 2006 a diciembre 2007 de 16 centros de la ciudad de Madrid. Se valora el consumo de sustancias tóxicas y se recogen datos sobre nivel de estudios, actividad laboral, consumo de alcohol, realización de ejercicio físico y relaciones sexuales de riesgo. A los menores de 20 años se les oferta el Programa del Adolescente, que permite analizar otras áreas (ocio, amistades, ansiedad/estrés, imagen corporal y sexualidad). La atención la presta un equipo multidisciplinar de pediatras, médicos generales, enfermeros, trabajadores sociales y psicólogos, que establece el plan de actuación.

Resultados: Se han atendido 277 usuarios, la mayoría sancionados en la ciudad de Madrid. El rango de edad es de 16 a 51 años. El 50% es menor de 25 años, de ellos el 43% es menor de 21 años. El cannabis es la sustancia que motivó la sanción en la mayoría de los casos, seguido de la cocaína y las anfetaminas. En muchos casos existe policonsumo. El 44,7% tiene estudios secundarios y el 21,3% universitarios. El 26,5% son estudiantes y el 8,2% tiene un trabajo temporal. El 16,3% reconoce no realizar ningún tipo de actividad física. Sólo el 42,9% reconoce consumir alcohol. El 11,1% informa haber tenido relaciones de riesgo para infecciones de transmisión sexual.

Conclusiones: La sanción administrativa permite captar jóvenes antes de que se establezca el abuso/dependencia de las drogas. La población adolescente y juvenil es la de mayor riesgo, al tiempo que no suele reconocer sus hábitos de riesgo. Es importante conseguir que los sancionados puedan recibir una atención multidisciplinar de forma individualizada y aunque el trabajo grupal se considera muy útil, la dispersión de los casos dificulta su realización.

P709 16:25 UTILIDAD CIENCIOMÉTRICA DE LA BASE DE DATOS SCOPUS: SU APLICACIÓN AL ÁREA DE LAS REVISTAS BIOMÉDICAS PEDIÁTRICAS

Javier González de Dios, Carlos González Guitián,
Juan Carlos Valderrama Zurián, María García-Puente Sánchez,
Gregorio González Alcaide, Rafael Aleixandre Benavent

Servicio de Pediatría del Hospital San Jaime, Torreveja (Alicante),
Instituto de Historia de la Ciencia y Documentación López Piñero
de la Universidad de Valencia y Servicio de la Biblioteca del Complejo
Hospitalario Universitario Juan Canalejo, A Coruña.

Antecedentes y objetivos: Scopus es una nueva base de datos multidisciplinar que se considera el mayor navegador en la web y desde cuya información se explota el portal SCImago. El objetivo de este estudio es realizar un análisis cientímetro en el área de las revistas biomédicas pediátricas (en el contexto internacional y nacional) por medio de estos recursos.

Métodos: Base de datos Scopus y portal Scimago asociado. Estrategia de búsqueda en Scopus (área de investigación en medicina en España desde 2003 a través de Advanced Search) y en Scimago (área de investigación internacional en la categoría "Pediatrics, Perinatology and Child Health" en el año 2006 a través del ranking Journal Indicators y Country Indicators). Las variables analizadas son revistas, autores, tipo de documentos, SJR (Scimago Journal Rank), índice H, total de documentos, total de referencias y país. Resultados: desde el año 2002 se han volcado un total de 217.381 documentos españoles en Scopus, 61.166 correspondientes al área de medicina y en donde las revistas máximas productoras son Med Clin (2.778), Rev Neurol (1.289) y An Pediatr (1.273). En la categoría "Pediatrics, Perinatology and Child Health" se han encontrado un total de 195 revistas, principalmente de USA (60) y Reino Unido (31); de España se detectan 7 revistas (An Pediatr, Rev Esp Pediatr, Act Ped Esp, Pediatrka, Ped Integral, Ped Catalana, SD Rev Med Int sobre el S. Down). Según el índice SJR las revistas españolas oscilan en el orden 115 (An Pediatr) y 182 (Pediatrka); según el índice H entre el orden 113 (An Pediatr = 8) y 185 (SD = 1), muy alejados de los primeros puestos en el índice H (Pediatrics = 115, J Pediatr = 82, Ped Infect Dis J = 69). El índice H por países está liderado por USA (127), Reino Unido (74) y Canadá (63), ocu-

pando España el puesto 18 con un índice H de 35 y 657 documentos.

Conclusiones: Cabe plantear si SJR e índice H serán alternativas válidas al monopolio del factor de impacto del ISI/JCR. De momento, Scopus representa el 50% del universo de revistas del Ulrich's Core (e incluye bases de datos de patentes y páginas web de servidores científicos) e ISI/JCR sólo el 25%. Otras ventajas de Scopus/Scimago: las posibilidades de explotación de y su cobertura bastante más equilibrada.

P710 16:30 SALUD DE LOS NIÑOS ADOPTADOS PROCEDENTES DEL ESTE DE EUROPA

Jesús García Pérez, Julián Lirio Casero

Unidad de Pediatría Social del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

Los niños nacidos en el Este de Europa y Rusia son en el momento actual una fuente importante para la adopción en España.

Objetivo: Analizar los informes de preadopción de estos países y compararlos con las exploraciones realizadas en España.

Material y métodos: Un total de 56 niños fueron estudiados en la Unidad de Pediatría Social del Hospital Niño Jesús de Madrid, desde Enero a Diciembre del 2006. Se analizaron 47 informes de preadopción.

Resultados: 43 (93%) de 47 informes referían heterogéneas alteraciones neurológicas. Los hallazgos en nuestra Unidad fueron 44% retraso ponderal y en el 68%, retraso de talla y en el 43% microcefalia. El retraso de talla fue de 1 mes por cada 5 meses de orfanato. El desarrollo psicomotor se manifestó por: déficit motor grueso fue de 70% y de motor fino del 82%, en el lenguaje fue del 59% y en el 53% en la social. Los problemas serios se corroboraron en 11 (20%) de los 56 niños examinados en nuestro Hospital. Los diagnósticos neurológicos citados en los informes de preadopción no fueron confirmados.

Conclusiones: Los informes preadoptivos en niños procedentes de adopción internacional incluyeron múltiples diagnósticos de trastornos neurológicos severos que no se confirmaron. Sí se identificaron retrasos importantes en el desarrollo.

P711 16:35 NIÑOS DEPENDIENTES DE VENTILACIÓN MECÁNICA: ESCUCHANDO A LAS FAMILIAS

Verónica García Sánchez, Arturo Hernández González, Sebastián Quintero Otero, Fernando Rubio Quiñones, José Carlos Flores González, Servando Pantoja Rosso

Unidad de Cuidados Intensivos del Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: El progreso de las Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP), han conseguido aumentar la supervivencia de pacientes crónicos dependientes de medios técnicos.

Objetivo: Analizar el impacto socioeconómico y laboral que supone para las familias tener un hijo dependiente de ventilación mecánica domiciliaria (VMD).

Metodología: Encuesta a 5 familias con hijos VMD entre 2002-2008, para explorar el impacto sobre la vida familiar de la enfermedad y la dependencia tecnológica.

Resultados: La VMD fue impactante para las familias; dos de ellas conocían casos similares, reconociendo la utilidad de com-

partir experiencias. Aunque todas reconocen la accesibilidad a la información, algunas mantienen dudas por el incierto pronóstico de sus hijos. Todas recibieron un entrenamiento adecuado para el cuidado domiciliario. Previo al traslado a domicilio, a todas se les ofreció apoyo psicológico, 3/5 recibían algún tipo de ayuda familiar y laboral y 2 ayuda social. Todas coincidieron en la importancia de no retrasar el traslado a domicilio para afianzar el vínculo familiar; 2 hubieran preferido adelantar su alta de UCIP. Tras el traslado todas recibieron apoyo fisioterapéutico, 4/5 logopédico, y 1/5 psicopedagógico. El único niño escolarizado ha tenido problemas, a pesar del apoyo de padres del colegio. Aunque disponen de un enfermero de enlace; sólo 1 recibe visitas domiciliarias y 3 refieren problemas de suministro. Todos reciben ayuda económica por minusvalía. Todas las madres abandonaron sus trabajos, 2 precisaron cambio de domicilio y 2 reciben ayuda doméstica. A pesar de otros recursos médicos, todas mantienen una gran dependencia de la UCIP. Como propuestas solicitan cuidados de enfermería en domicilio, ayuda económica, apoyo psicológico y suministro de material.

Conclusiones: Necesidad de medios sanitarios, económicos y sociales, que en muy pocas ocasiones es considerado suficiente. Importancia de establecer una mayor comunicación entre personal hospitalario y extrahospitalario para disminuir la carga y mejorar la calidad de vida de estas familias.

P712 16:40 MANEJO DEL DOLOR Y LA ANALGESIA POR LOS PADRES

Ariana Pellitero Maraña, Celia M. Rodríguez Rodríguez, Ana Villares Porto-Domínguez, Patricia Pernas Gómez, M^a Elena Porta Dapena, Alfredo Rodríguez do Forno, José Augusto Viso Lorenzo, José M. Tabarés Álvarez-Lezcano, Federico Martín Sánchez

Complejo Hospitalario, Ourense.

Objetivo: Conocer la conducta de los padres ante el síntoma de dolor en los pacientes preescolares y escolares.

Material y métodos: Estudio descriptivo transversal mediante entrevista a una muestra de 50 padres de niños entre 2 y 14 años de edad que consultan en nuestro Hospital. Se analizan los datos mediante el programa SPSS.

Resultados: El 90% de cuidadores (45 del total de 50) considera muy importante el dolor. La mayoría de los padres (64%, 32 del total) consulta con el pediatra antes de administrar ningún tipo de analgesia. El 66% (33) conocen el nombre comercial de al menos dos fármacos, siendo en su mayoría el ibuprofeno (84%, 42) y el paracetamol (74%, 37). La vía de administración más usada es la oral, en el 84% de los casos (42); y en el 14% (7) asocian también la vía rectal. Refieren que la dosis administrada es en base a lo que leen en el prospecto el 16% (8), según lo recomendado por su pediatra la última vez el 81% (40) y la que le parece adecuada por propia iniciativa el 2% (1). Considera que el tiempo suficiente para que sea efectivo el analgésico es una media de 60 minutos, con una desviación típica del 74,16. El 88% de los padres (44) considera que los profesionales que atienden a sus hijos tienen conocimientos suficientes sobre analgesia, mientras que el 10% (5) declara que la información que le suministró su pediatra es insuficiente. Del total de

padres, el 19% (9) considera que sus conocimientos para manejar el dolor de sus hijos son insuficientes.

Conclusiones: A pesar de que la mayoría de los padres consideran el dolor muy importante, demoran la administración del analgésico en un alto porcentaje, consultando con profesional sanitario previamente. La mayoría utiliza la dosis que su pediatra recomendó en la última visita, por lo que es muy importante que esta información sea clara para asegurar un manejo adecuado de los analgésicos.

P713 16:45 ESTADO NUTRICIONAL Y ALTERACIÓN DEL PESO Y TALLA EN NIÑOS EXTRANJEROS EVALUADOS EN 2 HOSPITALES PEDIÁTRICOS DE LA COMUNIDAD DE MADRID

Marta Taida García Ascaso, Ana Méndez Echevarría, María José Cilleruelo Ortega, María José Mellado Peña, Milagros García Hortelano, Julián Villota Arrieta, Roi Piñeiro Pérez, Pablo Martín Fontelos

Servicio de Pediatría del Hospital Carlos III, Madrid y Servicio de Pediatría del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Objetivos: Estudiar el estado nutricional (mediante la determinación del índice nutricional y desviación de peso y talla) de un grupo de niños extranjeros. Determinar si la zona de procedencia o los parásitos intestinales, influyen en la situación nutricional.

Material y métodos: Niños adoptados e inmigrantes evaluados en dos hospitales de la Comunidad de Madrid, con edad media 4,7 años (3m-15a). *Se analizó:* género, edad, peso y talla, procedencia y parásito intestinal aislado. Se aplicó el Índice Nutricional de McLaren (IN): nutrición normal 90-110%, sobrenutrición > 110% y malnutrición < 90%. Mediante SSPS 11.0 se estudiaron las variables potencialmente relacionadas.

Resultados: Se evaluaron 210 niños, 64% niñas; 138 adoptados y el resto inmigrantes. Procedencia: Latinoamérica (30%), Asia (27,6%) África (29,1%) y Este de Europa (13,2%). Con respecto al IN: un 20% presentó sobrepeso/obesidad, 38% nutrición normal y 42% desnutrición; 23 niños presentaban un peso menor de -2 DS y 39 una talla menor de -2 DS. En el 34% (71 niños) se encontró algún tipo de parásito intestinal y en casi la mitad de ellos la parasitación fue múltiple. Se observó que el lugar de procedencia influía significativamente en la posibilidad de estar parasitados, aunque no se evidenció que dicha parasitación influyera en el estado nutricional. Comparando adoptados con inmigrantes, los primeros presentaron mayor desnutrición, tallas y pesos más bajos ($p < 0,05$) así como mayor probabilidad de estar parasitados (6:1) ($p < 0,05$). El IN más bajo se observó en niños procedentes de China, India, Nepal y Marruecos, siendo éste último el que mostraba tallas y pesos menores.

Comentarios: La frecuencia de malnutrición en niños originarios de otros países es elevada, mayor en adoptados que en inmigrantes. Así mismo está influenciada por la zona de procedencia del niño. En los adoptados, la institucionalización, el hacinamiento y la privación afectiva son factores predisponentes. La presencia de parásitos intestinales es muy frecuente en niños de zonas desfavorecidas pero no parece influir en el estado nutricional.

P714 16:50 NO LAVAR É QUE ESTÁ O GANHO!

Hugo Rodrigues, Joana Rios Lopes, Ana Torres, Cristiana Ribeiro, Miguel Salgado, Sandrina Martins, Idalina Maciel
Centro Hospitalar Alto Minho, Viana do Castelo (Portugal).

Introdução: A lavagem das mãos é uma medida básica de higiene, com importante repercussão na redução da transmissão de microorganismos. Na prevenção e controlo da infecção nosocomial é o acto mais importante que todos os profissionais de saúde devem cumprir. Outros procedimentos a não esquecer são a lavagem das batas e desinfecção de estetoscópios, não contemplados na maioria das normas hospitalares.

Material e métodos: Estudo transversal com aplicação de um inquérito a 234 profissionais dos Serviços de Pediatría de 9 hospitais das zonas Norte e Centro.

Resultados: Da amostra, 53% eram médicos (M.), 35% enfermeiros (E.) e 12% Auxiliares Acção Médica (A.A.M.), a maioria do sexo feminino, com idade média 36 anos. Lavam as mãos pelo menos 1 vez/doente 88%, sendo as razões para a menor frequência da lavagem o esquecimento (48%) e falta de tempo (22%). Quanto à descrição da técnica, 17% não responderam. Dos restantes, os pontos mais referidos foram os espaços interdigitais (64%) e a palma das mãos (60%); apenas 13% afirmaram lavar até ao cotovelo. Quase todos referiram que os Serviços não possuem lavatórios de pedal e 44% fecham a torneira com as mãos. A maioria dos Serviços possui informação sobre a técnica de lavagem, mas apenas 22% consideram que todas as partes da mão são igualmente importantes de lavar. A desinfecção alcoólica é utilizada isoladamente em 27% e 19% não a faz (30% por irritação cutânea e 28% por não ser importante). No que respeita à lavagem das batas, 37% fazem-no menos de 1 vez/semana (64% dos M., 5% dos E. e 8% dos A.A.M.). Não desinfectam o estetoscópio pelo menos 1 vez/doente 80% dos M., por esquecimento (71%) e falta de tempo (13%) e falta de importância do acto (10%).

Conclusões: Com este trabalho verificamos que 12% dos inquiridos não lavam frequentemente as mãos. O esquecimento é a justificação mais apontada, daí a importância de relembrar este aspecto nas acções de formação. A maioria faz descrição incompleta da técnica, sendo esta frequentemente realizada de modo incorrecto. Relativamente à lavagem de batas, cerca de 1/3 fazem-na menos do que 1 vez/semana, sendo a classe médica a que obteve piores resultados.

P715 16:55 VALORACIÓN Y ESTRATEGIAS DE ABORDAJE DEL ABUSO SEXUAL EN MENORES

Laura Acosta Gordillo, Juan Gil Arrones, A. Moreira Real, R. Raposo Ojeda, A. Romero Gómez, A. Fernández Palacín, M. I. Rodríguez Carretero, Ignacio Gómez de Terrero

Hospital Virgen de Valme, Sevilla, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla y Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, EICAS y ADIMA.

Antecedentes: El diagnóstico del abuso sexual a veces es difícil de obtener; depende de la adecuada detección y valoración de indicadores de sospecha que, en nuestra experiencia, requiere una valoración médica, social y psicológica del menor.

Objetivos: 1) Conocer criterios de valoración médica, social y psicológica. 2) Conocer niveles de probabilidad diagnóstica. 3) Analizar las estrategias de abordaje intersectorial empleadas.

	Certeza	Alta probabilidad	Probable abuso	Baja probabilidad	Sin datos concluyentes
Valoración Psicológica	No se contempla	46	No se contempla	3	9
Valoración médica	8	39	17	No se contempla	No se contempla

Método: Estudio retrospectivo multicéntrico de casos de abuso sexual en menores de 18 años que han sido atendidos en cualquiera de los Hospitales de la ciudad durante un período de cuatro años y que han sido valorados en sus aspectos médico, social y psicológico.

Resultados: De los 76 casos estudiados, en la valoración psicológica 46 casos (un 65,7%) tiene diagnóstico de alta probabilidad; y un 27,2% baja probabilidad o sin datos concluyentes. El testimonio del menor se valora como veraz en el 13,7%, probablemente veraz en el 45,2% y poco veraz en el 2,7%. Se establece un diagnóstico médico de certeza en 8 casos, alta probabilidad en 39 (60,9%), probable abuso en 17 casos (26,6%).

(Tabla al inicio de página).

Se informa a otras instituciones en 64 casos (84,2%). En 13 casos (17,1%) se adoptan medidas legales de protección.

Conclusiones: 1) La valoración del testimonio del menor es necesaria pero no imprescindible para el diagnóstico del abuso. 2) El diagnóstico del abuso sexual oscila en un rango de probabilidad que puede no coincidir en las valoraciones médica y psicológica. 3) El abordaje del abuso sexual de menores requiere colaboración de diferentes instituciones y sectores profesionales.

P716

17:00

TRATAMIENTO CON ESCUALENO EN LA INTOXICACIÓN CRÓNICA POR PLOMO EN NIÑOS

Elena Isabel Queirolo Romero, M. G. Morales, A. Lacopino, S. Armand Ugón

Centro Hospitalario Pereira Rossell, Montevideo (Uruguay) y Bologne S.A.

La especial vulnerabilidad del niño al plomo (Pb) durante los primeros años de vida colocan al Pb en el 1º lugar de la lista de contaminantes ambientales que perjudican a la infancia. Ha cambiado el nivel de preocupación de la Organización Mundial de la Salud en relación a las cifras de Pb "aceptables" en el organismo infantil, y también la edad de la población "blanco" de estudio, que ha descendido por el resultado de las mismas investigaciones. La interacción entre nutrientes y sustancias tóxicas, sugiere que el estado nutricional puede modificar los efectos de éstas sustancias. Algunos estudios ponen en cuestión la eficacia del sulfato ferroso en el tratamiento de la intoxicación crónica con Pb, en niños mayores, debido probablemente al depósito óseo del metal, por lo que la búsqueda de alternativas terapéuticas se torna fundamental. El escualeno es un hidrocarburo alifático polinsaturado, componente natural de nuestro organismo. Objetivo: evaluar si el escualeno modifica las plumbemias (Pbs) en niños con intoxicación crónica por Pb.

Método: Se realizó un ensayo clínico entre marzo 2004 y marzo 2006. Se seleccionaron 24 niños entre 1/3/2004 y 1/3/2005 con intoxicación crónica por Pb que cumplieron con los criterios de inclusión. La muestra se dividió en 2 grupos, para comparar la evolución de las Pbs luego de la administración, durante 6 meses, de escualeno. Un grupo reci-

bió sulfato ferroso, suplementos alimenticios y escualeno, el otro grupo sulfato ferroso y suplementos alimenticios. Las Pbs fueron determinadas por Espectrofotometría de Absorción Atómica.

Resultados: Las Pbs más elevadas las presentaron los niños de menor edad. A mayor nivel de Pb en suelo mayor fue la Pbs de los niños. La mejor respuesta al tratamiento se vio en los niños sin antecedentes de Pbs > a 45 µg/dl, independientemente de la edad. Entre los niños con antecedentes Pbs > 45 µg/dl respondieron mejor los < de 4 años. Los niños > de 4 años tratados con escualeno descendieron significativamente mejor sus Pbs que los no tratados. Transcurridos 18 meses del comienzo del estudio las Pbs del Grupo 1, descendieron significativamente en relación a la Pbs inicial, no así el Grupo 2. No hubo efectos adversos en la terapia con escualeno.

Conclusiones: El escualeno debe considerarse al momento de elegir los nutracéuticos a utilizar en la intoxicación crónica por Pb en niños.

PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA Y ATENCIÓN PRIMARIA

Sala 15-16 (Planta Alta)

P717

15:30

DERMATOSIS IG A LINEAL INFANTIL

Lorena Rodeño Fernández, Naiara Llopart Saratxu,

Naiara Ortiz Lana, Íñigo Martínez de Lizarduy,

Aitor F. de Larrinoa, Ana Isabel Martínez Muruaga

Unidad de Pediatría General del Servicio de Pediatría y Servicio de Anatomía Patológica del Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya).

Introducción: La dermatosis IgA lineal, es una enfermedad infrecuente y de etiología desconocida, que se incluye dentro de las dermatosis ampollas autoinmunes. Cursa de forma crónica, con afectación muco-cutánea y se caracteriza por depósitos lineales de IgA en la membrana basal epidérmica.



Caso clínico: Niña de 7 años con antecedentes de atopía que consulta por exantema pruriginoso de inicio en EEII, de 5 días de evolución, sin otra clínica asociada. En la exploración esta afebril. Presenta lesiones vesiculo-ampollosas tensas de distribución simétrica y de predominio en extremidades, con afectación palmo-plantar y de mucosa oral. Las lesiones son eritematosas y de configuración anular, algunas con costras melicéricas centrales. Entre los exámenes complementarios destaca una VSG y una Ig A aumentadas. Los anticuerpos antitransglutaminasa son negativos. El examen histológico de las lesiones muestra ampollas subepidérmicas con infiltrado inflamatorio perivascular en la dermis papilar. En la inmunofluorescencia directa (IFD) se observan depósitos lineales de Ig A en la membrana basal epidérmica. Se inicia tratamiento oral con prednisona, hidroxicina y amoxicilina-clavulánico con respuesta parcial; por ello, previa confirmación de niveles normales de glucosa 6-fosfato-deshidrogenasa, se inicia tratamiento con diamino-difenil-sulfona (DDS), el cual se suspende tras 9 meses por aparición de metahemoglobinemia severa.

Conclusiones: El diagnóstico diferencial de esta entidad debe establecerse con dermatosis inflamatorias frecuentes en la infancia como la urticaria aguda o el impétigo contagioso, y con otras enfermedades ampollosas; siendo los estudios histológicos y de IFD la clave diagnóstica. La variedad infantil, a diferencia del adulto, evoluciona en forma de brotes con curación espontánea en 3-6 años. A pesar del curso autolimitado esta indicado el tratamiento, siendo la sulfona el fármaco de primera elección. Ante la aparición de efectos secundarios (anemia hemolítica y metahemoglobinemia) puede utilizarse sulfapiridina, corticoides o colchicina.

P718 15:35 CUIDADOS PALIATIVOS: NO ES UNA OPCIÓN, ES UN DERECHO

César Gavilán Martín

Hospital General Universitario, Alicante.

Introducción: A pesar de los avances en el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades pediátricas en las últimas décadas, la muerte durante la infancia continúa siendo una realidad en nuestra práctica diaria. Es responsabilidad del pediatra atender las necesidades del niño y sus familias durante todo el proceso de la enfermedad, sea cual sea su final.

Objetivo: Mediante una revisión de las últimas publicaciones pretendo concienciar de la importancia de los cuidados paliativos en pediatría. Éstos se pueden definir como el cuidado activo completo de aquellos pacientes cuya enfermedad no responde a tratamiento curativo, siendo en muchos países una subespecialidad médica oficialmente reconocida. Su propósito es lograr la mejor calidad de vida posible para los pacientes y sus familias resultando un apoyo constante para afrontar el miedo a lo desconocido. Tres son sus pilares fundamentales: 1) Comunicación, base de toda relación humana y aspecto primordial en nuestro trabajo; sin embargo, continuamos sin recibir enseñanza alguna durante los interminables años de carrera universitaria y formación MIR. Hablar directamente, con sinceridad y ternura, guiando al niño y a su familia de forma permanente a través del proceso de la muerte, son mecanismos esenciales en la relación médico-paciente. 2) Manejo de los síntomas físicos, sobre todo del dolor. Mitos y miedos de familia y personal

sanitario son un obstáculo, muchas veces insalvable, para conseguir una adecuada analgesia, dando como resultado un sufrimiento totalmente innecesario. 3) Atención de las necesidades psicológicas, sociales y espirituales. Cada niño y cada familia convive con circunstancias diferentes, miedos y esperanzas que necesitan ser conocidas y abordadas de forma individual, siendo respetuosos y comprensivos con las diversas formas de ver la vida y la enfermedad.

Conclusión: Todas las personas, y sobre todo los niños, tienen derecho a una muerte digna y sin sufrimiento. Nuestros esfuerzos en el tratamiento de la enfermedad, en la lucha continua contra la muerte, no deben hacernos olvidar que la tecnología médica tiene un límite que debemos conocer y aceptar. Como decía Trousseau, "la medicina debe algunas veces curar, a menudo aliviar, pero siempre consolar".

P719 15:40 LAS FÓRMULAS DE REFERENCIA DE LA CAPACIDAD VESICAL INFANTIL NO REFLEJAN LOS VOLÚMENES MICCIONALES MÁXIMOS OBTENIDOS MEDIANTE DIARIOS MICCIONALES

M. Isabel Úbeda Sansano, Roberto Martínez García,
Javier Díez Domingo, Marta Graullera Millas,

M. Victoria Planelles Cantarino, Ignacio Sorribes Monrabal,
J. Manuel Martínez Pons, M^a. del Carmen Peidro Boronab,
M. Jesús Muñoz del Barrio, Inmaculada Latorre Armella

Servicio de Pediatría del Centro de Salud de la Eliana, Valencia,
Unidad de Incontinencia Urinaria del Hospital Clínico Universitario,
Valencia y Servicio de Pediatría del Centro de Salud Nazaret, Valencia.

El diario miccional es el método recomendado actualmente para medir la capacidad vesical. No existen patrones de referencia con este método. El objetivo es valorar si las fórmulas habitualmente utilizadas, calculadas con datos obtenidos mediante métodos invasores, sirven como patrón de referencia.

Métodos: Estudio epidemiológico, observacional, transversal, multicéntrico, aprobado por el Comité Ético, realizado en pediatría de Atención Primaria de la Comunidad Valenciana en niñas y niños sanos de 5-14 años, sin antecedentes de enuresis o patología urinaria. Se entregó una jarra graduada y un diario miccional de 3 días que debían entregar cumplimentado en una 2ª visita. Se realizó el análisis de concordancia de variables continuas de Bland y Altman para comparar los valores calculados mediante las fórmulas de predicción, con los datos reales de los volúmenes miccionales máximos, VMM (volumen miccional máximo de 24 horas), VMMN (nocturno) y VMMD (diurno) obtenidos mediante diarios miccionales.

Resultados: Completaron la 2ª visita 531 casos. El análisis mostró que la dispersión de las diferencias entre los volúmenes calculados por cada modelo y el volumen real de nuestra muestra, fue elevado y similar en todos.

Desviación sistemática (media ± 2DE)				
Fórmulas de	Koff	Hälmas	Kaefer	Treves
VMMD	88 ± 203	58 ± 203	62 ± 204	71 ± 205
VMMN	10 ± 255	-20 ± 255	-15 ± 249	-6 ± 249
VMM	-5 ± 238	-40 ± 238	-30 ± 240	-21 ± 239

El error sistemático de los VMM y VMMN fue menor de 30 mL, con excepción de la fórmula de Hälmas. Sin embargo, el VMMD, único que se puede utilizar en niños con enuresis noc-

turna, fue muy sobrevalorado por todas las fórmulas publicadas.

Conclusiones: Los patrones de referencia actuales obtenidos mediante fórmulas no son útiles para valorar los volúmenes miccionales obtenidos mediante diarios miccionales. Se necesita un nuevo patrón de normalidad del desarrollo vesical en pediatría.

P720

15:45

FIBROELASTOSIS ENDOCÁRDICA COMO CAUSA DE MUERTE SÚBITA. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO EN ATENCIÓN PRIMARIA

Carolina Mendoza Mayor, Montserrat Hernández, Juan Luis Llobet, Josefina Navarro Navarro, Pilar Castelló Castelló, Mercé Vilalta Barreras

Consorci Sanitari Integral. ABS de Collblanc, Hospitalet de Llobregat (Barcelona).

Objetivos: Presentar un nuevo caso de fibroelastosis endocárdica que debutó como paro cardiorespiratorio y fue asistido en nuestro área básica de salud además de poner de manifiesto la relevancia de la buena formación y equipamiento del personal sanitario en los centros de primaria para afrontar una situación de emergencia vital.

Observación clínica: Se presenta el caso de una lactante de 18 meses que había presentado hasta el momento un crecimiento pondero-estatural correcto y desarrollo psicomotor normal con leve retraso en la adquisición del habla. Acudió a nuestro centro en situación de paro cardiorespiratorio tras un proceso afebril de un día de evolución compatible con cuadro vírico de vías altas. Pese a la instauración rápida y efectiva de maniobras de RCP avanzada practicadas tanto en el área básica como en el ámbito hospitalario la niña falleció pocas horas después de su ingreso en la unidad de intensivos. La paciente fue donante de órganos sólidos. Se efectuó despistaje de infección y metabolopatías. Asimismo se realizaron ecografía doppler de arteria cerebral media, electroencefalograma, potenciales evocados y tomografía computarizada cerebral que confirmaron el diagnóstico de muerte encefálica. En el estudio necrópsico cardíaco se hallaron cambios compatibles con fibrosis laxa endocárdica en ventrículo izquierdo, pared posterior y tabique.

Conclusiones: La fibroelastosis endocárdica es una causa reconocida aunque poco frecuente de muerte súbita infantil. Es usual su presentación como insuficiencia cardíaca global de rápida evolución o arritmias y un 20% de los casos descritos presentaron una historia previa de infección respiratoria reciente. La necesidad de realizar una reanimación cardiopulmonar avanzada se puede presentar también en el medio extrahospitalario por lo que es indispensable que los centros de atención primaria dispongan de los materiales adecuados y el personal entrenado para instaurar una buena asistencia inicial ante una situación de emergencia vital.

P721

15:50

DERIVACIONES OFTALMOLÓGICAS EN NUESTRO MEDIO. UTILIDAD DEL PROGRAMA DEL NIÑO SANO COMO MEDIO DE CRIBADO

Ángeles Beneitez Lázaro, Esther Moral

ABS Apenins - Montigalà, Barcelona.

Objetivo: Valoración del tipo de pacientes derivados al servicio de oftalmología durante el último año. Valoración del tipo de

patología y del los resultados tras la exploración por parte del especialista.

Material y métodos: Durante el periodo comprendido entre Junio-06 y Junio-07 se evaluaron el tipo de derivaciones efectuadas al especialista. Se tuvieron en cuenta datos como la edad, motivo de la derivación, si la derivación venía determinada por una demanda del paciente o bien por el propio Programa del Niño Sano, resultados tras la exploración por parte del oftalmólogo.

Resultados: Se derivaron un total de 147 pacientes, de los cuales 90 fueron resultado de unos optotipos anormales en el PNS y 57 fueron demandas específicas de la familia por la presencia de clínica.

En cuanto a las edades de los pacientes, destaca el hecho de que son predominantemente menores de 6 años en primer grupo (PNS) y preferiblemente mayores de 6 años en el segundo grupo (pacientes que presentan clínica).

En cuanto a los resultados tras la exploración por el oftalmólogo tener en cuenta que en 45 casos del primer grupo (50%) no se evidenció ningún tipo de patología y en los 13 casos de hipermetropía detectada no se efectuó corrección óptica en el 90% de los niños puesto que no presentaban sintomatología y eran niños muy pequeños. En cambio, en el segundo grupo sólo hubo 5 pacientes de los 57 (8%) en los que no se halló patología y de las 15 hipermetropías detectadas la corrección fue de un 100% puesto que eran niños mayores que presentaban patología.

Conclusiones: 1) Patología malf. o congénita en niños menores de 4 años como más frecuente. 2) El mayor porcentaje de derivaciones vienen determinadas por el programa del niño sano. 3) La mayor eficacia se obtiene cuando el paciente presenta clínica y dicha clínica determina la demanda. 4) Las derivaciones hechas en niños entre 4-6 años por optotipos anormales suelen ser no productivas. 5) ¿Debemos derivar al oftalmólogo niños tan pequeños sin clínica.

P722

15:55

ESTUDIO MULTICÉNTRICO SOBRE RESULTADOS DE LA UTILIZACIÓN DE METILFENIDATO DE LIBERACIÓN LENTA EN NIÑOS CON TDHA EN ATENCIÓN PRIMARIA

Rafael Pérez Marín, Antonio Blanco García, Enrique Vena Estefanía, Ascensión López Mira, Manuela Molina García, María Jesús Muñoz Berdún

Distrito Sanitario Costa del Sol, Centro de Salud Arroyo de la Miel, Benalmádena (Málaga), Distrito Sanitario de la Axarquía, Centro de Salud Torre del Mar, Málaga y Área Sanitaria Norte de Málaga.

Objetivo: Se pretende estudiar los resultados obtenidos con la administración de metilfenidato de liberación prolongada (concerta) en niños diagnosticados de TDHA en consultas de atención primaria de la provincia de Málaga.

Métodos: Se estudian 25 niños diagnosticados de TDHA según criterios de la DSM-IV a los cuales se les aplica el test snap-IV (versión abreviada) de confirmación y evaluación diagnóstica en 3 etapas: una primera antes del inicio del tratamiento; una segunda al mes para evaluar resultados y ajustar dosis según modelo de swanson et al y una tercera a los seis meses del inicio del tratamiento. Este test de evaluación se pasa en dos ambientes distintos: familiar (padres n) y escolar (tutor).

El test snap-IV consta de 18 ítems; 9 valoran inatención, 9 valoran hiperactividad-impulsividad y con la suma del total de 18 ítems se valora el conjunto del cuadro de TDHA. Para cada uno de dichos ítems el familiar o tutor puntúa entre 0 y 3 lo que mejor describa la actitud del niño (0 = no; 1 = sí un poco; 2 = sí bastante, 3 = sí mucho). La suma de puntos se divide entre 9 para valorar independientemente inatención ó hiperactividad, y entre 18 para valorar el conjunto del cuadro de TDHA.

Los puntos de corte se sitúan en < 2,56 (para tutor) < 1,78 (para padres) en inatención; < 1,78 (para tutor) < 1,44 (para padres) en hiperactividad-impulsividad ; y < 2,00 (para tutor) y < 1,67 (para padres) en el cuadro completo de TDHA.

Resultados: Se siguen 9 niños de la costa occidental; 8 niños de la costa oriental y 8 niños del area norte de la provincia de Málaga. El total de ellos presento una valoración > 2,00/1,67 en la primer pase del test (100% compatibles con diagnostico de TDHA); al mes, tras tratamiento con metilfenidato de liberación lenta a dosis de 18 mg/una vez al día, 17 (68%) presentaron valores inferiores a los diagnósticos, mientras los 8 restantes aún mantenían valores superiores al corte. A estos se les aumento la dosis a 36 mg/día. En el tercer corte, a los seis meses, 21 niños (84%) presenta ítems inferiores al corte y tan solo 4 persisten con datos de no control clínico. Al evaluar a estos niños se comprueba la existencia de comorbilidad y se remite a control por USMI.

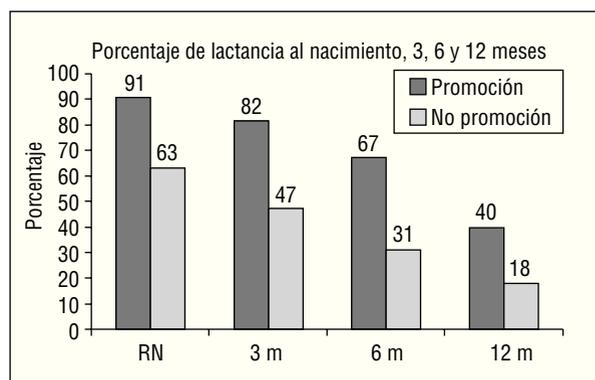
P723 16:00 INFLUENCIA DE DISTINTOS FACTORES SOBRE LA LACTANCIA MATERNA EN UNA ZONA BÁSICA DE SALUD

Elisa Mañas Pagan, Mercedes Pérez Martínez, Enrique Jareño Roglán, Francisca Fontestad Planes, Rosa M. Ros García, Mónica Aloy Asensi, Jose Domingo Valentín Estévez, Carmen Piquer López, Pilar Lechón Vaño, Amparo Fraile Zamarreño
Centro de Salud de Moncada, Valencia.

Antecedentes y objetivos: Sobre el inicio y la duración de la lactancia influyen muchos factores. Valoraremos en que medida influyen algunos de ellos: tipo de parto, maternidad de nacimiento (pública o privada), trabajo materno, otros hijos, edad materna, y asistencia a sesiones de educación sobre lactancia (pre y post-parto).

Material y métodos: 251 niños nacidos en 2006 seguidos en nuestro Centro de Salud. El 80% de los niños inician lactancia materna, siguiendo el 69% a los 3 meses, 54% a los 6, y 32% a los 12, con una media de $6,48 \pm 4,86$ meses (máximo en 12 meses).

Resultados: La duración de la lactancia entre los nacidos por parto vaginal es significativamente mayor que entre los nacidos por cesárea ($6,80 \pm 4,86$ vs $5,40 \pm 4,70$ meses; $p < 0,05$). No hay diferencia según el tipo de maternidad ($p = 0,47$), si la madre trabaja o no ($p = 0,29$), el número de hijos ($p = 0,49$), ni la edad de la madre. La diferencia más significativa se observa entre aquellos cuyas madres recibieron educación para la lactancia y aquellos que no, en duración ($7,70 \pm 4,44$ vs $4,03 \pm 4,56$ meses; $p < 0,00000001$), y en porcentajes de inicio y mantenimiento hasta el año:



Conclusiones: El factor que ha influido de forma más significativa sobre la lactancia ha sido la asistencia a las sesiones de educación y promoción de la misma; esta conclusión es todavía más importante si tenemos en cuenta que es un factor sobre el que podemos actuar promocionándolo desde el Centro de Salud.

P724 16:05 ILEÍTIS TERMINAL: MANIFESTACIÓN ATÍPICA DE INFECCIÓN POR YERSINIA ENTEROCOLÍTICA

Paula Prim Jaurrieta, Javier Andueza Sola, Isabel Vera Arlegui, Moira Garraus Oneca, M^a Teresa Núñez Martínez, Marta Suárez Rodríguez

Departamento de Pediatría de la Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra).

Introducción: Yersinia enterocolitica es un bacilo gramnegativo de la familia de las enterobacterias. Los serotipos 03, 08 y 09 producen de manera casi exclusiva infección en el ser humano. La manifestación clínica más frecuente en niños mayores y adolescentes suele presentarse más en forma de ileítis terminal y/o adenitis mesentérica, que, en ocasiones, puede ser indistinguible de una apendicitis aguda.

Caso Clínico: Niña de 8 años que acudió a nuestro centro por cuadro de dolor abdominal recurrente, cólico, periumbilical irradiado a fosa ilíaca derecha de 2 meses de evolución. No asociaba otras alteraciones del tracto gastrointestinal. Hiporexia desde el inicio del cuadro. A la exploración destacaba dolor abdominal en fosa ilíaca derecha a la palpación con Blumberg y Psoas negativo. Resto de exploración era normal. Se realizó ecografía abdominal donde de objetivo ileítis terminal con adenitis mesentérica, hemograma que fue normal, serología Yersinia positiva con título de anticuerpos superior a 640 y coprocultivo positivo a Yersinia enterocolitica serotipo 03. Inició tratamiento con Trimetropin/Sulfametoxazol 800/160 mg cada 12 horas durante 7 días, sin mejoría del cuadro. Ante la persistencia de los síntomas se recogió un nuevo coprocultivo positivo a Yersinia enterocolitica serotipo 03. Se decidió ingreso para completar estudio y nuevo tratamiento. Se realizó colonoscopia donde se observó una hiperplasia folicular linfóide de ileon terminal y cultivo de biopsia que fue negativo. Durante el ingreso se mantuvo afebril. Se inició antibioterapia endovenosa con ceftriaxona, 7 días. Mejoría progresiva del dolor abdominal en región suprapúbica y fosa ilíaca derecha, que fue haciéndose menos intenso y frecuente a lo largo del ingreso. Al alta no refería dolor abdominal con coprocultivo para Yersinia negativo, persistiendo las imágenes ecográficas de ileítis terminal con adeno-

patías reactivas asociadas, que mejoraron a los cuatro meses de comienzo del cuadro.

Discusión: La infección por *Yersinia entocolítica* es autolimitada y cursa hacia la curación espontánea, reservando la antibioterapia para los casos más graves y complicados. La ileítis es una manifestación infrecuente, que en ocasiones puede presentar una evolución tórpida a pesar de un adecuado tratamiento.

P725 CRIANÇAS SEGURAS... OU TALVEZ NÃO

Joana Rios Lopes, Hugo Rodrigues, Ana Torres, Cristiana Ribeiro, Idalina Maciel

Servicio de Pediatría del Centro Hospitalar Alto Minho, Viana do Castelo (Portugal).

Os acidentes domésticos são a causa mais frequente de morbidade e mortalidade infantil. Frequentemente, os acidentes devem-se a condutas inseguras ou imprudentes decorrentes de vigilância insuficiente e, como tal, evitáveis. São os pais quem devem transmitir modelos de comportamento correctos para educação e prevenção de riscos.

Objetivos: Avaliação do conhecimento de normas de segurança infantil; identificação de erros e acidentes domésticos; orientação na prevenção de acidentes domésticos.

Material e métodos: Estudo transversal com aplicação de um inquérito, aos pais de 150 crianças com idade entre 12 meses e 6 anos, presentes na consulta externa, internamento ou serviço de urgência durante o período de Janeiro a Julho de 2006.

Resultados: 57% sexo masculino e 43% feminino; habitação: 30% não tem protecção das varandas, terraços ou janelas; 59% possui lareira e a maioria não tem protecção; apenas 50% das habitações tem as tomadas eléctricas protegidas; 34% possui tanque/poço/piscina perto de casa e apenas 38% tem protecção. Ao cozinhar 36% preocupam-se em colocar as panelas nos bicos de trás e 41% em virar as pegas das mesmas para trás; mantêm os produtos de limpeza em local de fácil acesso em 57%. Cerca de 83% usa toalha de mesa às refeições e confessam que, enquanto estão a cozinhar, a criança está a brincar sozinha em 62%. Após o banho apenas 42% esvazia a banheira de imediato; 53% das crianças usa ou usou "aranha/voador"; 14 casos possuem armas de fogo, e em 2 destes são guardadas com munições. O meio de transporte mais utilizado é o carro e a maioria transporta as crianças em cadeiras próprias no banco de trás. Das crianças que têm triciclo/bicicleta apenas 13% usam capacete. Cerca de 9% nunca ouviu falar de prevenção de acidentes e dos previamente informados as principais fontes de informação foram televisão/jornais (40%) e médico/enfermeiro (34%); 37% já teve um acidente doméstico com um filho, mas apenas 32% mudou de atitude após o episódio.

Conclusiones: Há elevado grau de desconhecimento e incumplimento das principais normas de segurança infantil e grande parte das habitações não está preparada para as crianças. É importante realçar o papel dos profissionais de saúde na informação e orientação dos pais, de modo a que as crianças possam viver num meio seguro e próprio ao seu crescimento saudável.

16:10

P726 ESTUDIO DE LA POBLACIÓN INFANTIL DE ORIGEN CHINO ATENDIDA EN UN CENTRO DE SALUD DE BARCELONA

Iuliana Carmen Trifu, Montserrat Díaz I García, Eulalia Escudé Jordi, Josep M. Ribas-Jorba Roca, M^a José Calvo Aponte, Merce Galvadà Arán, Merce Baixeras Artigas, Juan José Canales Reina
Servicio de Pediatría del Centro de Salud Passeig de Sant Joan, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: Últimamente se ha visto un incremento de la población inmigrante en Barcelona, siendo una gran parte de origen chino. El objetivo del presente estudio es conocer el tipo de alimentación y el grado de cumplimiento del Programa del Niño Sano en los hijos menores de 24 meses de padres chinos atendidos en nuestro CS.

Métodos: Estudio transversal descriptivo en el que se revisan las historias clínicas informatizadas (HCI) de niños de origen chino visitados en un CS de un área urbana central de Barcelona. Se incluyen en el estudio sólo los niños chinos con edades comprendidas entre los 0 y los 24 meses, cumplidos al 23 de noviembre del 2007. *Se recogen los siguientes datos:* el sexo, los valores somatométricos (peso, talla), las características de la alimentación al nacimiento, a los 2, 4 y 6 meses de vida. También se revisa el estado de la vacunación (correcto/incorrecto) y el número de revisiones realizadas y no realizadas (ausencias) según edad. Los parámetros somatométricos recogidos se compararon con los actuales estándares elaborados por la OMS.

Resultados: Nuestro CS tiene asignada una población pediátrica de 2.911 personas, 358 niños menores de 24 meses de edad de los cuales 47 (13,13%) son de origen chino. Se revisaron 47 HCI (51% niñas; 49% niños). 65% han acudido a más del 50% de las visitas del Programa del Niño Sano. 45% de los niños chinos tienen una vacunación correcta según edad. Al nacimiento 17 niños (36%) comenzaron con lactancia materna exclusiva de los cuales seguían a los 6 meses 3 (6%). *Lactancia artificial:* 51% al nacimiento, 59% a los 2 meses, 66% y 73% a los 4 y respectivamente 6 meses. Todos los niños presentan unos parámetros de crecimiento (peso, talla) por encima del percentil 50. Las niñas llegan cerca del percentil 75 de peso al año de vida, mientras que los niños lo hacen a los 6 meses de vida.

Conclusiones: Se observa una aceptable asistencia de los niños chinos a las revisiones previstas en el Programa del Niño Sano. Existe una regular cobertura vacunal en la muestra estudiada. Hay una muy escasa adherencia de la población china a la lactancia materna exclusiva durante los primeros 6 meses de vida en contra de lo que recomienda la OMS. Mejorar la adherencia a la lactancia materna y el cumplimiento del programa de seguimiento y vacunación existentes debe ser una tarea conjunta de enfermeras y pediatras.

P727 URGENCIAS DE PEDIATRÍA EN ATENCIÓN PRIMARIA: FACTORES ASOCIADOS AL USO DE ESTE TIPO DE CONSULTA

Francisco Javier Caro Contreras, María Vena, Cristina López Cruz, Oliva Castrillón Romero, Gloria Lobón Fernández
Centro de Salud Loreto-Puntales, Cádiz.

Objetivos: Valorar como afecta el nivel de estudio de los padres, la existencia de enfermedad crónica, la exposición a taba-

co y la primogenitura en la demanda de consulta de Urgencias de Pediatría.

Métodos: Se recogieron los datos de todos los pacientes que hicieron uso de citas de Urgencias en nuestro Centro de Salud en el primer trimestre del año 2007, e igualmente de toda la población adscrita. Es un estudio de casos-controles de tipo retrospectivo. Los resultados se analizan con el programa informático SPSS 13.0®.

Resultados: Se pudieron completar los datos del 89% de las urgencias (686/775) y del 71% (1.438/2.019) de los dos cupos. La edad media en Urgencias fue de 59 meses (cupos 68 meses) con mediana de 48 y moda de 42 (frente a 58 y 34 meses respectivamente). De los niños que acudieron como urgencias, el 36,5% padecían enfermedad crónica (OR 1,51), había fumadores en casa en el 60,06% (OR 1,01), era el primer hijo el 60,93% (OR 1,20). Con respecto al grado de instrucción de los padres el 0,15% eran analfabetos (OR 1,096), el 17% tenían estudio primarios (OR 1,35), el 30,61% tenían graduado escolar (OR 1,69), el 10,6% tenían FP-1 (OR 1,01), el 18,51% tenían FP-2 (OR 0,72), el 8,89% habían completado la secundaria (OR 0,63) y el 14,14% eran universitarios (OR 0,72).

La distribución en la población era de un 31,78% de población con enfermedad crónica, con un 59,87% de fumadores, siendo el primer hijo el 58,55%. El nivel escolar de los padres era de un analfabetismo del 0,14%, estudios primarios el 15,02%, con Graduado Escolar el 25,38%, FP-1 el 10,57%, FP-2 el 21,28%, estudios de Secundaria del 11,2% y universitarios del 16,41%.

Conclusiones: 1) Existe mayor riesgo de acudir con cita de Urgencias a la consulta de Pediatría en caso de presentar enfermedad crónica y ser primer hijo. 2) El nivel educativo es un factor protector, a mayor nivel, menor utilización de este servicio. 3) La exposición a humo de tabaco no es factor de riesgo, pero no es concluyente ya que no se ha valorado el tipo de motivo de consulta.

P728 16:25 NIÑO CON DIFICULTADES ESCOLARES: DETECCIÓN POR EL PEDIATRA DE ATENCIÓN PRIMARIA

Montserrat Hernández Martínez, Josefina Navarro Navarro, Carolina Mendoza Mayor, Juan Jairo Ortiz Guerra, Gemma Escribá

CAP de Collblanc, Hospitalet de Llobregat (Barcelona), Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona y Gabinete Psicopedagógico, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: El área básica de salud puede ser el primer lugar para detectar precozmente problemas de rendimiento escolar. El objetivo de nuestro trabajo es ver la prevalencia, etiología y descripción de factores asociados.

Métodos: Población de 1.900 niños. Se realiza indagación sistemática del rendimiento escolar en la visita del niño sano de los 3 hasta los 15 años. Ante constatación de dificultad escolar se contacta con la escuela y se orienta por el pediatra realizando los test requeridos: estudio cognitivo, de conducta y consulta con equipo multidisciplinar: psicólogo, psiquiatra y neurólogo.

Resultados: Prevalencia estimada de trastorno escolar del 5,9%. La relación por sexos es de 5,7 niños por 1 niña. En un 47,5% el diagnóstico fue de trastorno por déficit de atención, seguido de dislexia en un 17,5%. Cerca del 17% tenía problemas de lenguaje, 5% discalculia, 4 niños con autismo, uno en forma de síndrome de Asperger, y 1 caso de tiroiditis de Hashimoto. En los antecedentes personales un 8% refirió problemas psiquiátricos importantes (trastorno alimentario, intento de suicidio, depresión y trastornos de conducta), 21% tuvo enuresis. Los trastornos psiquiátricos estaban presentes como antecedentes familiares de primer grado en el 25%.

Conclusiones: La prevalencia hallada indica que la dificultad escolar esta infra-diagnosticada. El hecho de ser más frecuente en niños podría estar en relación con el trastorno por déficit de atención, causa más frecuente de retraso escolar. Es fundamental una detallada anamnesis realizada por el pediatra para realizar y orientar el diagnóstico.

P729 16:30 SÍNDROME DE "ALICIA EN EL PAÍS DE LAS MARAVILLAS" COMO AURA PERSISTENTE DE MIGRAÑA

M^a José Corral Caramés, M^a Teresa González López, María Andrea Táboas Pereira, Javiera Francisca Hurtado Díaz, Mónica Mantecón Ruiz, María Paz Vior Álvarez

Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario, Ourense y Centro de Salud A Ponte, Ourense.

El síndrome de "Alicia en el país de las maravillas" se caracteriza por desórdenes complejos de la percepción visual que incluyen alteraciones en la forma, tamaño y situación espacial de los objetos, macro y microsomatognosia e ilusiones visuales bizarras. Habitualmente se encuentra relacionado con infecciones víricas (Epstein-Barr, Varicela, Coxsackie, CMV) y Migraña. Su frecuencia, o al menos el número de casos diagnosticados es limitado, por lo que parece útil dejar constancia de esta nueva aportación.

Comunicamos el caso de una niña de 8 años que presentó durante 6 semanas breves episodios diarios durante los cuales observaba que determinados objetos inanimados de su entorno realizaban movimientos espontáneos repetitivos (la pierna de una muñeca se balanceaba, la persiana de su habitación subía y bajaba) y todos los objetos de su entorno visual se hacían pequeños y lejanos. Durante los episodios se mantenía consciente y tranquila, relatándolos después con precisión y distancia. 48 horas después de la remisión de estos síntomas inició un cuadro de cefalea holocraneal recurrente desencadenada fundamentalmente con el ejercicio. En la actualidad, tras 4 meses de evolución, persisten las cefaleas migrañosas sin ningún otro episodio de alteración de la percepción visual. Se constataron importantes antecedentes familiares de Migraña en rama materna: abuela, madre y tía. Las exploraciones complementarias realizadas descartaron infecciones víricas relacionadas. Los estudios de RMN craneal y EEG fueron normales.

Aunque el Síndrome de "Alicia en el país de las maravillas" ha sido descrito como aura de Migraña, su duración es habitualmente breve, siendo excepcional su persistencia más allá de

una semana. Sin embargo es necesario su reconocimiento, lo que permitirá establecer un pronóstico benigno y evitar la multiplicación de pruebas diagnósticas.

P730 16:35 PROYECTO PILOTO DE CRIBADO DE AUTISMO: TRASTORNOS GENERALIZADOS DEL DESARROLLO (TGD) EN LA COMUNIDAD DE MADRID

María José Ferrari Arroyo, Leticia Boada Muñoz, Amalia Espinosa, Juana María Hernández, Patricia García Primo, Rubén Palomo, Laura Velayos, Alfonso Muñoz, M^a Jesús Mardomingo, Manuel Posada

Instituto de Investigación de Enfermedades Raras del Instituto de Salud Carlos III, Madrid, Departamento de Psicología Básica de la Universidad Autónoma, Madrid y Servicio de Psiquiatría Infantil del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Antecedentes y objetivos: Los TGD aparecen en edades tempranas, se caracterizan por presentar alteraciones severas en una tríada de funciones psicológicas básicas: la interacción social, la comunicación verbal/no verbal y la imaginación y un repertorio restringido de intereses con una inflexible adhesión a rutinas. La importante demora diagnóstica y el incremento de la prevalencia en la última década (4-6/1.000) han hecho que la detección temprana de estos trastornos constituya una necesidad para la comunidad científica, Administración pública y colectivos de afectados. El objetivo de este proyecto es desarrollar un procedimiento eficaz y eficiente destinado a la detección precoz de estos trastornos, que permita reducir la demora diagnóstica, estimar la incidencia y mejorar el pronóstico de las personas con un TGD en nuestro país estableciendo lo antes posible programas específicos de atención temprana.

Métodos: *Población diana:* Niños entre 18 y 24 meses que acuden a la vacunación de los 18 meses y/o al control del niño sano de los 24 meses a 9 EAP del Área Sanitaria 1 de la Comunidad de Madrid. *Herramienta de cribado:* Cuestionario autoadministrado Modified Checklist Autism in Toddlers (MCHAT) que se entrega a los padres en la consulta del pediatra y una entrevista telefónica de confirmación a los casos sospechosos basada en un protocolo algorítmico de los ítems fallados en el cuestionario, validados. Los casos sospechosos de TGD se derivan a la unidad de diagnóstico especializada. *Diagnóstico:* Evaluación estandarizada, con herramientas validadas y específicas para el diagnóstico de TGD. El caso confirmado se deriva a los servicios de atención temprana.

Resultados: La sensibilidad y la especificidad de la herramienta de cribado están entre 1 y 0,99. El VPN es del 100% y el VPP 36,7%.

La ratio niño/niña es de 5/2. El 83,3% de los falsos positivos presentan retraso global del desarrollo u otros trastornos de la comunicación. La tasa media de participación de los profesionales de pediatría en el programa es del 37%. La incidencia es de 2,7 por mil.

Conclusiones: Esta herramienta está permitiendo derivar de forma precoz a los servicios de Atención Temprana a niños/as con TGD que de otra forma habrían sufrido un retraso de me-

dia de dos años hasta recibir apoyos especializados aunque es necesario mejorar su VPP a nivel poblacional.

P731 16:40 SÍNTOMAS GASTROINTESTINALES COMO DEBUT DE TUMORES ABDOMINALES

Javier Andueza Sola, Paula Prim Jaurrieta, Ainhoa Largo Iglesias, Isabel Vera Arlegui, María Genoveva Miranda Ferreira, Luis Sierrasesúмага Ariznavarreta, Noelia Alvarez Zallo, Moira Garraus Oneca, M^a Teresa Núñez Martínez, Marta Suárez Rodríguez

Departamento de Pediatría de la Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra).

Presentamos 5 casos de tumores abdominales de presentación típica en la infancia que debutaron con clínica gastrointestinal.

Caso 1: Niño de 21 meses. Vómitos de 3 días de evolución con dolor abdominal y deambulación con cojera antiálgica. Pérdida de peso. Apirético. *Exploración física:* masa abdominal izquierda e hipertensión arterial.

Ecografía abdominal: tumoración renal izquierda. TC abdominal: gran tumoración renal izquierda, con crecimiento extrarenal. No sobrepasa la línea media. Diagnóstico compatible con T. de Wilms.

Caso 2: Niña de 5 años. Hiporexia, vómitos y dolor abdominal de varios días de evolución. Pérdida de peso. Febrícula. *Exploración física:* masa abdominal. TC abdominal: masa paravertebral izquierda de gran tamaño que rebasa la línea media; infiltra glándula suprarrenal izquierda. *Análítica:* NSE: 68 ng/ml, LDH: 663 UI/L. Diagnóstico anatomopatológico (AP): Neuroblastoma.

Caso 3: Niña de 3 años. Disuria y dolor abdominal. Afebril. No vómitos. *Exploración física:* abdomen distendido doloroso a la palpación. *Análítica* (L: 14,2; N: 72%; PCR: 2,4 mg/L; GOT: 53; GPT: 104). *Orina:* normal. *Ecografía abdominal:* lesiones focales hepáticas. *RMN:* imágenes compatibles con abscesos hepáticos, colección en flanco izquierdo e imagen de posible plastrón en pelvis. Cirugía de urgencia ante sospecha de peritonitis a pesar de tratamiento antibiótico con diagnóstico AP de linfoma de Burkitt.

Caso 4: Niña de 3 años. Cuadro de dolor abdominal con dificultad respiratoria asociada a distensión abdominal. *Exploración física:* abdomen distendido, depresible. Se palpa gran masa que ocupa todo el hemiabdomen derecho y parte del izquierdo. Se realiza biopsia intraoperatoria: rhabdomyosarcoma embrionario.

Caso 5: Niña de 14 meses: cuadro de irritabilidad y rechazo de las tomas. *Ecografía abdominal:* Gran formación quística presacra. *RM de pelvis:* Lesión presacra centrada en fosa isquiorrectal izquierda, poliquística. *Análítica:* alfafetoproteína: 126 ng/ml. *Diagnóstico AP:* teratoma sacrococcigeo maduro abcesificado tipo IV.

Discusión: La presentación más común de una tumoración maligna abdominal en el niño es una masa palpable, sin embargo pueden pasar desapercibidas, siendo en ocasiones encuadradas en procesos gastrointestinales banales. La anamnesis y exploración física son fundamentales a la hora de orientar el diagnóstico de una masa abdominal. Las pruebas de imagen juegan un papel importante para un buen diagnóstico diferencial y manejo posterior.

P732 16:45 PEDIATRIA DE AMBULATORIO - AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO VISUAL DOS 0 AOS 5 ANOS

Isabel Guerra, Carla Teixeira, Fátima Pinto

Consulta de Pediatría del Centro de Saúde da Carvalhosa e Foz do Douro, Porto (Portugal).

Introdução: A ambliopia instala-se exclusivamente na infância, durante o período crítico do desenvolvimento visual (até aos 6 anos). A avaliação da função visual é o único método eficaz de rastreio, devendo ser iniciada o mais precocemente possível.

Objetivo: Avaliação da função visual de uma população pediátrica.

Metodologia: Estudo transversal, com base no protocolo de rastreio oftalmológico infantil (ROI) em vigor na consulta de pediatría de um centro de saúde urbano, aplicado às crianças com idades entre os 0 e os 5 anos de idade, no período compreendido entre Fevereiro de 2006 e Agosto de 2007. Foram analisados os seguintes parâmetros: sexo e idade da criança; colaboração na avaliação da função visual; testes utilizados e respectivos resultados.

Resultados: Foram estudadas 541 crianças, com uma mediana de 4 anos, pertencendo 292 (54,0%) ao sexo masculino. Vinte e oito crianças não colaboraram no exame (5,2%). Relativamente às 513 crianças que colaboraram na avaliação, foi conseguido um resultado qualitativo (fixação/seguimento) em 58 (10,7%) e quantitativo em 455 (84,1%). Neste último grupo, em 105 (19,4%) foi utilizado um teste de olhar preferencial -teste de *Cardiff*- e nas restantes foram aplicadas escalas para avaliação da acuidade visual (AV) de perto e de longe. Das 513 crianças submetidas a rastreio da função visual, 12,8% (66 crianças) apresentaram suspeita de alteração: 23 com diminuição da AV de longe; 15 com diminuição da AV de perto; 9 com diminuição da AV avaliada com *Cardiff*; 31 com diferença de AV igual ou superior a duas décimas entre os dois olhos com escalas para longe, 16 com escalas para perto e 12 com *Cardiff*; e 2 com fixação/seguimento inadequado.

Conclusão: Nesta faixa etária a prevalência de alterações da função visual situa-se ente 11 e 15%, tal como neste estudo. Atualmente, em Portugal as crianças são submetidas a rastreio visual sistemático apenas na idade escolar. Neste é testada somente a AV de longe, com teste de E a 6 metros de distância. Sendo uma avaliação fora do período crítico do desenvolvimento visual não tem qualquer benefício na prevenção da ambliopia. Este estudo comprova que é possível e necessária uma avaliação mais precoce.

P733 16:50 COJERA COMO PRESENTACIÓN DE ESPONDILODISCITIS EN UN LACTANTE

Juan Navarro Morón, Maite Benavides Medina, Verónica García Sánchez, Juan González, Tomás Aguirre Copano
Unidad de Gestión Clínica de Pediatría del Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

La espondilodiscitis de la infancia es una enfermedad rara, que cursa con una gran variedad de síntomas, relacionados con la edad del niño y la localización del proceso inflamatorio.

Caso Clínico: Lactante de 13 meses que al iniciar deambulación presenta basculación pélvica. Sin otra sintomatología. *Antecedentes Personales:* Embarazo controlado sin incidencias. Par-

to por cesárea. RNAT PAEG. Desarrollo físico y psicomotor adecuado a su edad. Ante la sospecha clínica de Coxitis fugax se inicia terapia con antiinflamatorios. Tras dos semanas de persistencia de la sintomatología se inicia estudio complementario con Rx caderas, normales, y es derivado a Consultas Externas para valoración. Se realiza estudio con Rx Columna apreciando signos de discitis a nivel D12-L1. RMN: Imagen de espondilodiscitis en la D12-L1 con captación de gadolinio. Posteriormente se completó estudio con: Hemograma, Bioquímica, Coagulación, VSG, Estudio inmunológico y reumatológico: normales. Hemocultivo, Serología (incluida Brucella), Mantoux, Urocultivo y, coprocultivo: negativos. *Evolución:* Se instaura tratamiento antibiótico empírico intravenoso durante 3 semanas, con ceftriaxona y cloxacilina prosiguiendo vía oral hasta cumplimentar tres meses de tratamiento. Se comenzó tratamiento ortopédico con corsé dorso-lumbar. Ha presentado una buena evolución, estando en la actualidad asintomático.

Conclusiones: No toda cojera en un lactante es una coxitis fugax, ante la persistencia de sintomatología hay que realizar un estudio en profundidad.

Ante una dificultad para la marcha, con claudicación o incluso rechazo por parte del niño para caminar o sentarse, habría que plantearse la posibilidad de una espondilodiscitis. El diagnóstico precoz junto a un antibioterapia agresiva producen una rápida mejoría de la sintomatología, evita complicaciones y mejora el pronóstico. La Resonancia magnética debería ser considerada como la prueba de elección cuando se sospecha una espondilodiscitis. La biopsia percutánea queda reservada para los pacientes que no mejoran con tratamiento antibiótico.

P734 16:55 OBESIDADE NA ADOLESCÊNCIA - FACTORES CONTRIBUTIVOS E DE PROTECÇÃO

Sandrina Martins, Miguel Salgado, Cristiana Ribeiro, Ana Torres, Hugo Rodrigues, Joana Rios Lopes, Isabel Martinho, Ana Araújo

Centro Hospitalar Alto Minho, Viana do Castelo (Portugal).

Introdução: A alta prevalência de excesso de peso apresenta-se como grave problema de saúde pública, especialmente pelo seu crescimento em idade pediátrica.

Objetivo: Apresentar a prevalência de excesso de peso e obesidade em adolescentes acompanhados numa unidade de cuidados de saúde primários e avaliar a sua relação com peso ao nascimento, tempo de aleitamento materno, evolução ponderal nos primeiros anos de vida e estado nutricional dos pais.

Métodos: Análise retrospectiva aleatória de processos clínicos de adolescentes entre os 10 e os 13 anos acompanhados numa unidade de saúde de cuidados primários. Parâmetros analisados: idade, sexo, antropometria ao nascimento e aos 1 m, 3 m, 6 m, 9 m, 1 a, 2 a, 3 a, 4 a, 5-6 a, 8-9 a, 10-11 a, tempo de aleitamento materno e estado nutricional dos pais. A amostra foi dividida em eutrófica (IMC: P5- P85), excesso de peso (IMC P85-95) e obesidade (IMC P > 95). A obesidade foi dividida em grau 1 e 2 de acordo com as tabelas francesas de IMC. Para análise e validação estatística utilizou-se o programa SPSS 15.0.

Resultados: Dos 274 processos analisados foram excluídos 74 por insuficiência de dados. Os adolescentes tinham idade média de 11,76 anos e 57% eram do sexo masculino. *Estado nutricional:* 51,1% eutróficos, 16,3% com excesso de peso; 18,5%

com obesidade grau 1 e 14,1% obesidade grau 2, sem diferença significativa entre os géneros. O peso ao nascimento variou entre 1.700 e 4.440 g com uma média de $3,384 \pm 0,851$ kg no grupo dos obesos e de $2,864 \pm 1,212$ kg nos não obesos. Verificou-se que os recém-nascidos com peso maior ou igual a 3,500 kg têm risco somente 1,5 vezes maior de apresentar excesso de peso/obesidade na adolescência. Verificou um efeito protector do aleitamento materno contra o excesso de peso/obesidade na adolescência (OR = 2,86). Encontrou-se uma correlação significativa ($p < 0,001$) entre o estado nutricional aos 5 anos e o risco de obesidade na adolescência (OR = 13). No nosso estudo não houve diferença estatisticamente significativa relativamente ao estado nutricional dos pais e o risco de obesidade dos filhos na adolescência.

Conclusões: A prevalência do excesso de peso/obesidade é preocupante e torna-se necessária uma intervenção precoce e agressiva.

P735

17:00

QUISTE TÍMICO, UN DIAGNÓSTICO INFRECUENTE A TENER EN CUENTA

Noelia Alvarez Zallo, M^a Teresa Núñez Martínez, Paula Prim Jaurrieta, María Genoveva Miranda Ferreiro, Ainhoa Largo Iglesias, Luis Sierrasésúmagu Ariznavarreta

Departamento de Pediatría de la Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra).

Introducción: Presentamos el caso de una niña de 2 años y 3 meses que acude a consulta para valoración de bultoma laterocervical izquierdo de 3 semanas de evolución.

Anamnesis: Previamente asintomática. Refieren aparición de bultoma laterocervical izquierdo con aumento de tamaño de 3 semanas de evolución. No limitación en la movilización cervical, disfagia, ni síntomas respiratorios. Posteriormente episodios ocasionales de dificultad respiratoria leve y estridor. Apirética. Desarrollo pondero-estatural normal.

Exploración física: Aumento de volumen de la región cervical izquierda, de consistencia blanda, prolongándose hacia región cervico-torácica. No doloroso a la palpación. No frémito. Exploración faringo-laríngea: no se aprecian anomalías funcionales. No otros hallazgos de interés.

Exploraciones complementarias: Se realiza ecografía de la masa observando formación quística con continuidad hacia tórax, siendo la primera impresión, linfangioma quístico. En resonancia magnética (RM), masa laterocervical con morfología en reloj de arena con desplazamiento contralateral de estructuras vasculares y traquea. Imagen compatible con quiste tímico.

Tratamiento y evolución: Resección quirúrgica en forma de Y de 17 cm de longitud por vía laterocervical y esternotomía media. Anatomía patológica: quiste tímico. Asintomática en la actualidad.

Discusión: Los quistes tímicos son infrecuentes en la edad pediátrica. Aparecen entre los 2 y los 10 años. Su origen es embriológico, siendo la región anterocervical izquierda la localización más frecuente. El 80-90% de los pacientes se encuentran asintomáticos o refieren ligeras molestias en la deglución. Síntomas como disnea, parálisis de cuerdas vocales, estridor o disfagia están presentes en el 6-13% de los pacientes. Habitualmente la radiografía de tórax, ecografía cervical o la RM ayudan a una aproximación diagnóstica. Quiste braquial, quiste tirogloso y ránula hay que tenerlos en cuenta en el diagnóstico di-

ferencial cuando son de pequeño tamaño. Si alcanzan grandes dimensiones las masas laterocervicales están en relación con quistes tímicos tiroideos, paratiroideos o linfangiomas quísticos. En la actualidad no existe un método diagnóstico fiable preoperatorio, por lo que es necesaria la anatomía patológica tras la resección quirúrgica para confirmar la existencia de un quiste tímico. En ellos no están descritos casos de degeneración maligna en la edad pediátrica por lo que no es necesario realizar estudios de extensión.

ENDOCRINOLOGÍA

Sala 19-20 (Planta Alta)

P736

15:30

NEONATO CON MICROPENE Y CRIPTORQUIDIA: UN CASO DE SÍNDROME DE REGRESIÓN TESTICULAR

María Velázquez de Cuellar Paracchi, Ana María Leal Orozco, Cristina Ruiz Serrano, Gloria Pérez Tejerizo, Pablo Aguado Roncero, Leandro Soriano Guillén
Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

El síndrome de regresión testicular es un trastorno de la diferenciación sexual que se da en varones con cariotipo XY (1/20.000 recién nacidos XY) en los que no se encuentran testículos.

Caso clínico: Neonato varón de peso adecuado para edad gestacional que en la exploración presenta micropene (0,7 × 0,2 cm), criptorquidia bilateral e hipoplasia escrotal, sin evidenciar otras alteraciones físicas. No antecedentes familiares ni perinatales de interés. *Se realizan pruebas complementarias:* cariotipo 46, XY; ecografía abdominal que objetiva dos estructuras hipocogénicas mal definidas en conductos inguinales, sin evidenciar restos mullerianos. *Gonadotropinas basales:* FSH: 12 UI/l (VN: 0,2-3,5), LH: 17,5 UI/l (VN: 0,5-6,5); testosterona: 0,3 ng/ml (VN: 0,3-2,9) y 17-hidroxiprogesterona: 3,09 ng/ml (VN: 0,4-10). Gasometría venosa e ionograma dentro de la normalidad. Los resultados: elevación de FSH y LH, 17-OH progesterona normal y niveles bajos de testosterona, orientan a un fallo gonadal primario. *Se realizó un test de estimulación con HCG:* se administraron tres dosis de 1.000 UI/día im cada 48 horas determinando testosterona 24 horas después de la última inyección: 0,45 ng/ml (respuesta anómala). La falta de síntesis de testosterona puede ser debida a una alteración enzimática o a un trastorno del desarrollo gonadal. *Los niveles casi indetectables de hormona AMH:* 0,1 ng/ml (VN: 10-43), sugieren un trastorno del desarrollo gonadal. Se biopsiaron ambas gónadas situadas en región inguinal, de aspecto similar a testículos disociados y disgenéticos, de 4 mm de diámetro. En la anatomía patológica se identificaron estructuras tubulares con estroma fibromuscular compatible con epidídimo. El diagnóstico final fue por tanto anorquia o síndrome de regresión testicular.

El tratamiento con testosterona intramuscular mensual (4 dosis) ha favorecido el desarrollo de genitales externos masculinos. En edad puberal se planteará la implatación de prótesis gonadales.

Comentarios: En un neonato con genitales externos masculinos, cariotipo XY y ausencia de testículos, la respuesta nula de testosterona al test de HCG, con valores indetectables de hor-

mona antimulleriana, sugiere síndrome de regresión testicular, aunque el diagnóstico definitivo es la biopsia.

P737 DIABETES MODY EN EL NIÑO

15:35

Natali Campos Fernández, Alicia Sánchez García, Leticia González Martín, Laura Crespo Valderrábano, Raquel Izquierdo Caballero, José Carlos Hernando Mayor
Servicio de Pediatría del Hospital Universitario del Río Hortega, Valladolid.

Introducción: La diabetes MODY es un tipo de diabetes caracterizada por debutar antes de los 25 años, sin tendencia a la cetosis, herencia autonómica dominante y que se debe a un defecto primario de la célula β con marcadores de inmunidad pancreática negativos. La clínica más frecuente consiste en una hiperglucemia no muy intensa en un niño, adolescente o adulto joven, generalmente no obeso. Las formas de presentación, puede ser como diabetes, glucemia basal alterada, intolerancia hidrocarbonada, hiperglucemia de estrés o diabetes gestacional.

Caso clínico: Niño de 11 años y 6 meses, que a raíz de un dolor abdominal inespecífico, se le detecta una glucemia de 200 mg/dl. *Antecedentes familiares:* padre etiquetado de intolerancia hidrocarbonada y abuelo materno y abuelo materno DM 2. Antecedentes personales sin patología destacable. A la exploración, peso 35,5 kg (p50) y talla 139,5 cm (p10-25), talla diana de 160,5 cm. Testes 3-4 cc, P2. Resto sin hallazgos significativos. *Estudios complementarios:* Hb A1C 6%, péptido C 1,02 mmol/L (0,3-1,33), ausencia de cetonuria y anticuerpos de inmunidad pancreática negativos. *Test de sobrecarga oral de glucosa:* 116 mg/dl basal y 136 mg/dl a las 2 horas. Seguido ambulatoriamente, se detectan glucemias alteradas tanto en ayunas como postprandiales. Repetido test de sobrecarga oral de glucosa: 122 mg/dl basal y 198 mg/dl a las 2 horas, HbA1C 5,1%, péptido C 0,45 mmol/L y anticuerpos de inmunidad pancreática negativos. Nos planteamos diagnóstico diferencial entre diabetes MODY y diabetes Mellitus 2. Se solicita estudio genético molecular del gen de la glucoquinasa en el cromosoma 7p15 (H.Cruces, L.Castaño), detectándose en nuestro caso la mutación Cys382Tyr al igual que el padre.

Conclusiones: La diabetes MODY 2 por trastorno del gen GCK es el tipo más prevalente en la población pediátrica, representando entre el 41-80% de todos los MODY, su herencia es autonómica dominante por lo que los antecedentes familiares son muy importantes y suele presentarse como una hiperglucemia moderada en gente joven. Por ello nunca banalizar la clínica ni analítica de una hiperglucemia.

P738 HIPOCALCEMIA NEONATAL PERSISTENTE CON HIPERPARATIROIDISMO SECUNDARIO A DÉFICIT DE VITAMINA D MATERNO

15:40

Teresa Aranda Calleja, Isabel González Casado, María del Pilar Jiménez Saucedo, Esperanza Escribano Palomino, Rafael Hernández Serrano, Ricardo Gracia Bouthelie
Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid.

Introducción: Se presenta un caso de hipocalcemia neonatal persistente con hiperparatiroidismo secundario debido a déficit materno de vitamina D.

Caso clínico: Recién nacida a término de peso adecuado para la edad gestacional, sin antecedentes obstétricos de interés, madre procedente de Ecuador. En exploración a los 2 días de vida se objetiva hipertonía y temblor espontáneo y ante estímulos, ingresando en el Servicio de Neonatología. *Análítica al ingreso:* hemograma normal; PCR (proteína C reactiva) 0,5 mg/l; calcio total 7,7 mg/dl; calcio iónico 0,98 mmol/l; magnesio 2 mg/dl. Se inicia perfusión de calcio intravenoso a dosis de 3 mEq/kg/día durante 48 horas, posteriormente aportes de calcio oral 2 mEq/kg/día, persistiendo la clínica y las cifras bajas de calcio (6º día de vida calcio total de 6,1 mg/dl; calcio iónico 0,93 mmol/l, PTH (paratohormona) sérica de 61 pg/ml (rango 12-65). Se inicia tratamiento con vitamina D 400 UI/día, manteniendo aportes orales de calcio. A los 11 días de vida por persistencia de la clínica, se realiza: calcio total (7 mg/dl); fosfato (10,3 mg/dl); magnesio (1,7 mg/dl); calcio en orina (indetectable); PTH (110 pg/ml), vitamina D -calcidiol- (18 ng/ml, rango 15-100); ecografía cerebral (normal), radiografía de tórax (sin alteraciones, se visualiza timo); serie ósea (sin alteraciones). Determinación a la madre de calcio total (8,6 mg/dl); fosfato (4 mg/dl); PTH (74 pg/ml); vitamina D -calcidiol- (10 ng/ml), compatible con hipocalcemia por déficit carencial de vitamina D. Con el diagnóstico de presunción de hipocalcemia por déficit de vitamina D con hiperparatiroidismo secundario, se aumenta la dosis de vitamina D a 800 UI/día, con normalización de los niveles de calcio y desaparición la clínica. Alta hospitalaria a los 27 días de vida y tratamiento domiciliario con polivitamínico (aportes de 400 UI/día de vitamina D). La paciente permanece asintomática, con curva ponderal ascendente; al mes y a los 2 meses de vida controles de calcio total (9,5 y 9,9 mg/dl respectivamente); PTH (55 y 41 pg/ml) y vitamina D (676 y 52 ng/ml).

Conclusiones: Actualmente el déficit de vitamina D materno es una causa poco frecuente de hipocalcemia neonatal, pero debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de la hipocalcemia refractaria a tratamiento.

P739 PUBERTAD PRECOZ COMO MOTIVO FRECUENTE DE CONSULTA EN ENDOCRINOLOGÍA PEDIÁTRICA

15:45

Laura Blanquer Fagoaga, Katie Aguilar Torres, José Juan Alcón Sáez

Servicio de Pediatría del Consorcio Hospital General Universitario, Valencia.

Antecedentes y objetivo: La pubertad precoz (PP) es un motivo frecuente de consulta desde Atención Primaria. Se define como la aparición de caracteres sexuales secundarios a una edad cronológica (EC) inferior a 2.5 DS de la media para la población de referencia. Se debe diferenciar de la pubertad adelantada y de otras variantes de normalidad. Nuestro objetivo es ver la incidencia de PP entre los niños remitidos por precocidad sexual y describir y analizar sus características.

Métodos: Estudio retrospectivo de 83 niños remitidos a la consulta de endocrinología infantil por sospecha de pubertad precoz durante el periodo de septiembre 2005 a septiembre 2007.

Resultados: 83 pacientes (88% niñas), con edad media de 1ª consulta de 7,6 años. El motivo de consulta inicial pubarquia en 33 pacientes, telarquia en 29 niñas, y pubarquia + telarquia en 20 casos. Referían aumento del olor corporal el 28,9% y aumento VC 15,6%. Se les realizó edad ósea (EO) al 95% y análi-

tica basal al 92,7%, con resultados puberales en 12 casos (14,4%). Se solicitaron 15 test de estímulo con agonistas de GnRH con resultado puberal en el 53% de éstos. Se diagnosticó de PP central idiopática a 14 pacientes (100% mujeres, con edad media de inicio de síntomas 6,8 años). Todas presentaron un cociente EO/EC > 1 con aceleración de la EO > 2DS respecto a la cronológica en el 92% de los casos. Se constató un aumento de la velocidad de crecimiento previo al diagnóstico en 78% de los pacientes. El resto (69/83) presentó formas no evolutivas (pubarquia precoz en 18 pacientes (21,6%), telarquia aislada en 16 niñas (19,2%), adrenarquia precoz en 15 (18%), pubertad adelantada 12 casos (14,4%), 1 caso de HSC y 1 caso de menarquia aislada. En 6 casos no se objetivó ningún signo de desarrollo puberal en la consulta.

Conclusiones: La mayoría de niñas remitidas por sospecha de pubertad precoz no son PP verdaderas, sino que son variantes de la normalidad o formas no evolutivas. El diagnóstico de PP se debe realizar mediante datos clínico-analíticos y radiológicos, constatando su forma evolutiva. La elaboración de protocolos conjuntos con Atención Primaria podría evitar la derivación de algunos de estos niños a la consulta y haría posible su seguimiento por el pediatra.

P740

CARACTERÍSTICAS DEL DEBUT DIABÉTICO EN NUESTRO MEDIO

Isabel Sanz Ruiz, Sonia Aparici Gonzalo, David Pérez Ramón, María del Cañizo Moreira, Esther Ballester Asensio, Silvia Vanesa Talón Bañón, Cristina del Castillo Villaseca, Sara Pons Morales, Roberto Hernández Marco
Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia.

La diabetes mellitus es una de las enfermedades crónicas más frecuentes de la infancia y adolescencia. Es importante conocer sus características en el ámbito de actuación clínica y aunque su instauración es progresiva, se presenta de forma aguda en la mayoría de los casos, asociándose a cetoacidosis en más de la tercera parte. Es el trastorno metabólico que con más frecuencia precisa ingreso en UCI.

Objetivos: Conocer las características epidemiológicas y clínico-analíticas de presentación de la diabetes en el paciente pediátrico en nuestro medio.

Metodología: Estudio descriptivo retrospectivo por revisión de historias clínicas de niños controlados en la Unidad de Diabetes Infantil, desde 2002 a 2007. Se analizan variables de edad, sexo, predominio estacional, procedencia, síntomas iniciales de diabetes, perfil analítico y tratamiento inicial.

Resultados: Se incluyen 30 niños (16 varones) con edad media al debut de 7 años y 6 meses, (3 meses-14 años). Una niña, tenía menos de 1 año, 8 casos preescolares, 9 casos escolares y 11 casos púberes. El 53,3% acudieron directamente al servicio de Urgencias y el 63,3% fue remitido desde el centro de salud. *Distribución estacional:* 4 en primavera, 14 en verano, 5 en otoño y 7 en invierno. El motivo de consulta por orden de frecuencia fue, pérdida de peso 33,3%, hiperglucemia 20%, astenia 16,6%, vómitos 10%, poliuria/polidipsia 6,6%, fiebre 3,3%, convulsión 3,3%, enuresis 3,3%, y un caso de dolor abdominal 3,3%. En la anamnesis todos referían clínica de poliuria, polidipsia y polifagia. El 50% tenían CAD, con pH medio de 7,14 y HCO₃ de 11,47 mEq/L, 4 casos presentaron CAD grave (pH ≤

7,10 y media de HCO₃ de 4,36 mEq/L). La glucemia media fue de 461 mg/dl, (215-937 mg/dl) y en el grupo de CAD de 557 mg/dl. El 46,6% de los pacientes se trataron con insulina en perfusión continua. Ningún paciente presentó complicaciones relacionadas con el tratamiento instaurado. Sólo un caso precisó ingreso en UCI.

Comentarios: Es fundamental su diagnóstico precoz para poder minimizar las posibles complicaciones. La promoción de programas de educación diabética podría favorecer el diagnóstico precoz, disminuyendo la tasa de cetoacidosis y acortando el tiempo entre la aparición de síntomas y el diagnóstico.

P741

ADRENOLEUCODISTROFIA E INSUFICIENCIA SUPRARRENAL PRIMARIA

Sebastián Tornero Patricio, Daniel Nehme Álvarez, José Antonio Bermúdez de la Vega, Javier Gentil González, María Dolores Lluch Fernández, José González Hachero
Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Antecedentes y objetivos: La adrenoleucodistrofia ligada al X es una enfermedad metabólica hereditaria producida por un acúmulo de ácidos grasos saturados de cadena muy larga (VLCFA) en los tejidos. Se presenta mediante un caso clínico la importancia de su diagnóstico, tratamiento y seguimiento.

Método: Niño de 4 años de edad con síndrome de hiperactividad, hiperpigmentación cutáneo-mucosa, vómitos, astenia y deshidratación, que es diagnosticado de adrenoleucodistrofia con insuficiencia suprarrenal primaria como forma de manifestación clínica. *Hemograma:* leucocitosis con linfomonocitosis y eosinofilia. *Bioquímica:* urea 231 mg/dl, creatinina 1,5 mg/dl, sodio 123 mEq/l, potasio 6,9 mEq/l. *Gasometría:* acidosis metabólica. *Cortisol, DHEAS, aldosterona y testosterona en plasma:* disminuidos. *ACTH y renina en plasma:* aumentadas. *Anticuerpos antiadrenales, antitiroideos, anti-GAD, anti-IA2 y anti-insulina:* normales. *VLCFA en plasma:* elevados (C_{26:0} = 1,25 mcg/ml, cociente C_{24:0}/C_{22:0} = 1,53, cociente C_{26:0}/C_{22:0} = 0,04). *TAC abdominal:* glándulas suprarrenales de pequeño tamaño. *RMN craneal y potenciales evocados al ingreso:* normales.

Resultados: Se instaura tratamiento hormonal sustitutivo, dieta pobre en VLCFA, aceite de Lorenzo y se programa su seguimiento. Tras dos años permanece sin clínica neurológica y con test de inteligencia normal, pero en la última RMN craneal se aprecian lesiones hiperintensas de los tractos cortico-espinales, y, en los últimos potenciales evocados, afectación de las vías somestésicas y visuales. Ante estos hallazgos se indica el trasplante de médula ósea.

Conclusiones: 1) Es necesario descartar etiología autoinmune y adrenoleucodistrofia ante todo niño varón con insuficiencia suprarrenal primaria. 2) Se recomienda realizar una RMN craneal con gadolinio (según método Loes) cada 6 meses desde los 3 a los 10 años de edad y anualmente a partir de los 10 años. 3) El tratamiento con aceite de Lorenzo disminuye los VLCFA pero no impide la progresión de la enfermedad. 4) El trasplante de médula ósea es el tratamiento de elección cuando comienzan los primeros signos clínicos o radiológicos de afectación neurológica, estando contraindicado en las formas cerebrales avanzadas de la enfermedad.

15:55

15:50

P742 16:00

PANHIPOUITARISMO: DIAGNÓSTICO NEONATAL EN VARÓN CON MICROPENE E HIPOGLUCEMIA

María Velázquez de Cuellar Paracchi, Bárbara Hernández García, Rocío Benítez Fuentes, Ana María Leal Orozco, Cristina Ruiz Serrano, Leandro Soriano Guillén
Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Se define como micropene aquel con morfología normal, con uretra en posición normal y longitud menor a 2,5 cm (-2,5 DE). Existen múltiples causas, pero cuando se asocia a hipoglucemia hay que sospechar un déficit combinado de hormonas hipofisarias.

Caso clínico: Varón nacido a término de 4.340 g de peso (+2,5 DE) y 54 cm de longitud (+2,8 DE). A la exploración física presenta micropene, 2 cm, de morfología normal, y testes en bolsa escrotal. No presenta antecedentes familiares de interés. Se objetivan hipoglucemias que no remontan con aportes orales habituales, precisando glucosa iv hasta 6 mg/kg/min. Ionograma normal. Para filiar la etiología de la hipoglucemia, se realizan las siguientes determinaciones, coincidiendo con glucemia de 40 mg/dl: ACTH 14 pg/ml (VN < 60), GH 2.17 ng/ml (VN > 10), cortisol 1,9 µg/dl (VN 4-11), IGF1 35,3 ng/ml (VN 25-110), IGFBP3 1,28 µg/ml (VN 0,6-2,3), insulina < 2 mUI/ml (VN < 2), aminoácidos en sangre y orina normales. Cetonuria positiva. Otras determinaciones: T4 libre 0,7 ng/ml (VN 0,8-1,9), TSH 5,54 µyUI/ml (VN 0,5-5,5), testosterona 0,89 ng/ml (VN > 1) y gonadotropinas indetectables.

Con el diagnóstico de déficit combinado de hormonas hipofisarias (GH, TSH, ACTH, FSH y LH) se realiza RMN craneal, donde se evidencia una neurohipofisis ectópica, silla turca pequeña, ausencia de tallo hipofisario, e hipoplasia del nervio óptico. Estos hallazgos son sugerentes de displasia septo-óptica tipo 1. El estudio del gen HESX1 resulta negativo.

A los 21 días de vida se inicia terapia sustitutiva con GH a 1 UI/kg/semana, hidroaltesona a 10 mg/m²/día y levotiroxina a 25 µg/día. Recibe 3 dosis de testosterona im (25 mg/mes). Se objetiva normalización de glucemia y leve crecimiento peneano. Tras un año de seguimiento presenta un desarrollo pondero-estatural normal.

Comentarios: 1) La presencia de micropene e hipoglucemia neonatal es altamente sugerente de déficit combinado de hormonas hipofisarias. 2) La neuroimagen es fundamental para descartar patología estructural hipofisaria.

P743 16:05

¿EXISTEN ÉPOCAS DEL AÑO QUE FAVOREZCAN LA PÉRDIDA O GANANCIA DE PESO EN NIÑOS Y ADOLESCENTES OBESOS?

Bartolomé Bonet Serra, Amalia Quintanar Rioja, Isabel Sánchez-Vera, Javier Pérez-Lescure Picarzo, Antonio Gancedo Baranda, María del Mar Espino Hernández

Área de Pediatría y Neonatología de la Fundación Hospital Alcorcón, Madrid y Facultad de Medicina de la Universidad San Pablo - CEU, Alcorcón (Madrid).

En adultos se ha puesto de manifiesto que el periodo de Otoño-Navidad favorece la ganancia de peso y que éste no se pierde posteriormente. Desconocemos si un fenómeno similar ocurre en niños y adolescentes obesos.

Objetivo: Determinar si existen épocas del año que favorezcan la pérdida o ganancia de peso en niños y adolescentes obesos

sometidos a terapia de grupo para el tratamiento de su obesidad.

Diseño experimental: Se incluyeron 86 niños que están siendo seguidos en sesiones de terapia de grupo para el tratamiento de su obesidad, en los que previamente se han excluido causas secundarias de obesidad y se ha llevado a cabo una revisión de su dieta (An Pediatr 65: 51-6; 2007). Se analizó la variación de la z-score del IMC durante 4 épocas del año: Navidad, Invierno-primavera, Verano y Otoño. Los resultados se expresan como la media (Desviación estándar) y los cambios de la z-score respecto a la valoración previa se analizaron mediante un análisis de la t-pareada.

Resultados:

Grupo	Nov-Dic	Ene-Feb	May-Jun	Sept-Oct	Nov-Dic
1	4,70 (1,8)	4,75 (1,8)	4,66 (2,0)	4,60 (2,0)	4,70 (2,0)**
2	4,57 (1,8)	4,30 (1,9)	3,90 (1,6)**	4,10 (1,7)	4,35 (1,1)*
3	3,95 (1,2)	3,87 (1,4)	3,70(1,2)***	3,90 (1,3)	4,04 (1,1)

Grupo 1: Mujeres adolescentes; Grupo 2: Pre-adolescentes (niños y niñas); Grupo 3: Hombres adolescentes.***p < 0,001; **p < 0,01

Cuando el análisis se llevó a cabo con todos los niños que han sido seguidos durante 2 años, se observó que mientras que en el periodo comprendido desde Diciembre a Junio la z-score disminuye (4,5 (1,7) v.s 4,2 (1,8) p < 0,001 en el primer año y 4,1 (1,5) v.s. 3,9 (1,5) p < 0,05, en el segundo), en el periodo que abarca desde Junio a Diciembre, la z-score aumenta (4,1 (1,7) v.s. 4,3 (1,8) p < 0,01 en el primer año y 4,3 (1,8) v.s. 4,6 (1,8) p < 0,001 en el segundo).

Conclusión: En niños obesos sometidos a terapia de grupo, durante el periodo escolar que abarca el Invierno y Primavera, se observa una disminución de peso, el cual recuperan en gran parte durante el Verano y Otoño.

P744 16:10

A PROPÓSITO DE DOS CASOS DE INSENSIBILIDAD COMPLETA A LOS ANDRÓGENOS

María Paz Barrio Alonso, María González de Olague-Feliu, María Alfaro Gonzalez, Laura Audi Parera, José Manuel Marugán de Miguelsanz, M^a José Martínez Sopena
Sección de Endocrinología Pediátrica del Hospital Clínico Universitario, Valladolid y el Instituto Fundación Investigación del Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona.

Introducción: La insensibilidad completa a los andrógenos (CAIS) es un tipo de pseudohermafroditismo masculino con herencia recesiva ligada a X que implica una ausencia completa de respuesta a los andrógenos por anomalías del gen que codifica el receptor de los mismos. En la insensibilidad parcial (PAIS), la alteración existente en el receptor androgénico original en este caso una respuesta parcial a los andrógenos, ocasionando distintas situaciones clínicas en el desarrollo genital externo, con una evolución puberal impredecible.

Casos clínicos: Presentamos dos casos de insensibilidad completa a los andrógenos en pacientes con cariotipo 46XY de 6 y 14 años en la actualidad y fenotipo femenino completo.

Caso 1: 6a 8m. Talla en +0,25 DS. Edad ósea 5a 6m (-8m). Ritmo de crecimiento anual normal. Hija única. Diagnóstico de CAIS a los 14 meses en contexto de intervención quirúrgica para corrección de hernia inguinal bilateral e inicio inmediato de

control en consulta de endocrinología pediátrica. *Estudio genético*: mutación puntual (cambio de G por A) en exón 7 que induce cambio de arginina por glutamina en la proteína. Madre portadora de idéntica mutación. Abuela materna sana.

Caso 2: 14a 3m. Talla en +0.11 DS. Edad ósea 12a 6m (-1a 9m). Tercera hija de la serie (2 hermanas previas). Diagnóstico de CAIS a los 10 meses tras intervención quirúrgica correctora de hernia inguinal bilateral. Remitida a consulta de endocrinología pediátrica a los 11 años. *Estudio genético*: mutación consistente en inserción de nucleótido A en exón 1, que da lugar a una proteína truncada de 80 aminoácidos y secuencia anómala a partir del aminoácido 79. Madre y ambas hermanas de la paciente portadoras de idéntica mutación en heterocigosis. Resto del árbol familiar no estudiado por implicaciones emocionales en el ámbito familiar. LH y FSH basal aumentadas. Tratamiento en la actualidad con etinilestradiol.

Se comenta la diferente aceptación del problema del CAIS ante la información adecuada desde edades tempranas.

P745 **16:15**
DIAGNÓSTICO TARDÍO DE CARCINOMA TIRODEO

Esperanza Escribano Palomino, Miguel Ángel Molina, Teresa Aranda Calleja, Maria del Pilar Jiménez Saucedo, Susana Riesco Riesco, Ricardo Gracia Bouthelier

Servicio de Endocrinología Infantil del Hospital Universitario La Paz, Madrid y Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma, Madrid.

Caso clínico: Niña de 8 años remitida a su Hospital de referencia (diciembre 2005) para estudio de adenopatía laterocervical derecha no dolorosa de 18 meses de evolución. En la exploración física se objetiva polimacroadenia laterocervical derecha, no dolorosa y móvil. *Pruebas complementarias:* 1) Ecografía cervical: múltiples adenopatías derechas que alcanzan el ángulo submandibular. Ecografía tiroidea: pseudonódulo en polo superior de lóbulo derecho de 3,6 x 1,9 x 2,2 cm, con hipervascularización. 2) PAAF de adenopatía cervical: negativa para células tumorales malignas. No se realizó PAAF de pseudonódulo tiroideo. 3) Gammagrafía tiroidea: Área hipocaptante en mitad superior del lóbulo tiroideo derecho. 4) Función tiroidea: Normal. Fue diagnosticada de bocio nodular.

Ante la no mejoría clínica es derivada a un hospital de tercer nivel un año más tarde (febrero 2006). En el estudio ecográfico persiste nódulo 4,2 x 1,7 x 2,5 cm, y dos ganglios cervicales (> 2 cm) con focos ecogénicos puntiformes (microcalcificaciones). PAAF: nódulo tiroideo con resultado anatomopatológico de carcinoma papilar con patrón folicular focal y metástasis en ganglio cervical. Se realiza tiroidectomía total y vaciamiento ganglionar bilateral. *Anatomía patológica:* Ca. Papilar con afectación de ambos lóbulos, infiltración de la cápsula tiroidea, vascular y linfática; afectación de cadena ganglionar izda (6/28) y derecha (10/21). Recibe primera dosis ablativa de radioyodo. Mala evolución posterior con recidiva ganglionar, exéresis en septiembre 2006. Recibe 2ª dosis ablativa de radioyodo en febrero 2007. En julio 2007 precisó ingreso por dificultad respiratoria objetivándose imágenes nodulares sugestivas de metástasis en estudio radiológico. Se realizó gammagrafía pulmonar donde se demuestra captación patológica en ambos campos pulmonares (tiroglobulina = 2.374 ng/mL). Recibe 2 ciclos de quimioterapia (adriamicina) y tercera dosis ablativa de radioyodo. Actualmente la paciente está estable, precisando oxigenoterapia domiciliaria.

Conclusión: 1) El carcinoma papilar de tiroides (aun sin palpase nódulos tiroideos ni bocio) debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de adenopatías cervicales (metástasis más frecuente). 2) Ante área hipocaptante de tiroides se debe siempre realizar PAAF de glándula tiroidea.

P746 **16:20**
GENITALES AMBIGUOS. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

José Eugenio Cabrera Sevilla, Itziar García Escobar, Lucía Ruiz Tudela, Emilio García García, Daniel Vallejo Díaz, Manuel Martín González

Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Introducción: La forma clásica de la hiperplasia suprarrenal congénita es la causa más frecuente de ambigüedad genital al nacimiento, pero existe un amplio espectro de alteraciones que hay que considerar en el diagnóstico diferencial.

Casos clínicos: Presentamos dos recién nacidos remitidos a nuestro Centro el primer día vida por sospecha de hiperplasia suprarrenal congénita. En el caso 2 ambos progenitores eran ingenieros técnicos que habían estado expuestos a pesticidas en la agricultura intensiva bajo plástico. Ambos neonatos presentaban un aspecto similar, con un tubérculo genital mayor de 20 mm de longitud, orificio urogenital único en su base, fusión completa labial/escrotal con rugosidad y sin gónadas palpables. De forma urgente tras el nacimiento se les realizó una ecografía encontrando útero en los dos casos. El resto de estudios complementarios se expone en la tabla:

	Caso 1	Caso 2
Sospecha inicial sexo	Femenino	Femenino
Monitorización iones	Na 131, K 7 mEq/l (7º día)	Normales
Testosterona total	52 nmol/l	7 nmol/l
Dihidroepiandrosteronasulfato	881 mcg/dl	198 mcg/dl
17hidroxiprogesterona	440 ng/ml	1,6 ng/ml
Cariotipo	46XX	46XY
Diagnóstico	Hiperplasia suprarrenal	Déficit de virilización
Sexo asignado	Femenino	Masculino

Comentarios: La asignación de sexo en un neonato con genitales ambiguos no es una cuestión urgente. Las pruebas de imagen pueden desorientar y hay que esperar a la valoración endocrinológica para llegar al diagnóstico. La exposición a pesticidas periconcepcional podría ser la causa del déficit de virilización en el caso 2.

P747 **16:25**
TUMOR OVÁRICO DE LAS CÉLULAS DE LA GRANULOSA: PRESENTACIÓN EN UN LACTANTE

Esther Ballester Asensio, David Pérez Ramón, Ricardo Margalef Canuto, Almudena Navarro Ruiz, Cristina del Castillo Villaescusa, Sara Pons Morales

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

Introducción: Las tumoraciones ováricas constituyen entre el 1 y 5% de los tumores infantiles, en su mayoría quistes benignos o teratomas. El que con mayor frecuencia produce hipe-

restrogenismo es el tumor de la granulosa, presentándose en edad prepuberal sólo en el 5% de los casos.

Caso clínico: Lactante mujer de 12 meses remitida por dos episodios de sangrado vaginal las últimas 24 horas. Vello púbico desde hace 2 meses y aumento importante de peso y talla en los últimos 8 meses. No antecedentes de toma de fármacos ni aplicación de tratamientos tópicos en piel. *Exploración física y complementaria:* peso 15,4kg (p > 97), talla 84 cm (p > 97), IMC 24,6%, TA 107/63 mmHg, FC 103 lpm. Obesidad generalizada. No manchas cutáneas. Pápulas faciales compatibles con acné. Hipertrofia de clítoris y labios menores sin hiperpigmentación, pubarquia (Tanner II), axilarquia incipiente y telarquía bilateral (Tanner II-III) con areolas hiperpigmentadas. Hemograma y bioquímica estándar normales, edad ósea 18-24 meses, TSH 4,46 microUI/ml, T4 0,9 ng/dl, estradiol 325 pg/ml, FSH < 0,1 mUI/ml, LH < 0,1 mUI/ml, 17-OH-progesterona 0,8 ng/ml, DHEA < 0,1 µg/ml, testosterona 0,8 ng/ml, cortisol 8-9h 5,1 µg/dl, α-fetoproteína 11,3 ng/ml, β-HCG < 1,2 mUI/ml, CEA 0,8 ng/ml, CA19,9 7,1 UI/ml, CA125 138 UI/ml. *Ecografía abdominal:* masa solidoquistica en ovario derecho con útero aumentado de tamaño e hipertrofia endometrial. *RNM:* masa ovárica tumoral delimitada y encapsulada. *Ante el diagnóstico:* pseudopubertad precoz isosexual secundaria a tumor ovárico hormonoscretante se realiza ooforectomía y salpingoectomía derechas con biopsia de ovario izquierdo. *Anatomopatológico:* tumor ovárico de la granulosa, estadio FIGO 1A. No precisa quimioterapia. En 2-3 semanas, regresión de los cambios puberales.

Conclusiones: Los tumores de la granulosa suponen hasta un 10% de las causas de pubertad precoz en niñas. Puede presentarse como telarquía aislada, siendo interesante este caso por los evidentes signos de pubertad e hipercrecimiento y edad de aparición. Buen pronóstico y supervivencia global de 92%.

P748 16:30 MUTACIÓN PUNTUAL DEL GEN SHOX EN PACIENTE CON SÍNDROME DE LERI-WEILL

Raquel Izquierdo Caballero, Roberto Velasco Zuñiga, José Luis Fernández Arribas, Beatriz Bello Martínez, Natali Campos Fernández, José Carlos Hernando Mayor
Hospital Universitario del Río Hortega, Valladolid.

Introducción: La discondrosteosis de Leri-Weill se caracteriza por talla baja disarmónica con deformidad de Madelung en el antebrazo. La mayoría de los casos se deben a haploinsuficiencia del gen SHOX (delección o mutación de uno de los alelos). Es más frecuente y grave en las niñas (empeoramiento de la talla con la estrogenización puberal) y se debe plantear el diagnóstico diferencial con el síndrome de Turner, otras displasias óseas y la talla baja idopática.

Caso clínico: Niño de 3 años y medio que consulta por talla baja. Antecedentes personales: peso al nacimiento 3.270 g; talla 50 cm; no patología previa. *Anamnesis familiar:* 1°/1, padres consanguíneos; talla padre 152 cm, talla madre 142,5 cm de proporciones disarmónicas, tío materno tratado con hGH y primo en tratamiento en la actualidad. *Exploración física:* peso 13,500 g (p10), talla baja (88,5 cm, -2,7 SDS) con acortamiento mesomérico de miembros superiores. Ante el fenotipo materno se realiza radiografía de antebrazo y muñeca a la madre, objetivándose la característica deformidad de Madelung. En el niño, los diversos estudios analíticos y hormonales son normales y en

el estudio radiográfico se aprecia una distancia radiocubital ampliada con incurvamiento radial, siendo la edad ósea de 18 meses.

Con sospecha de síndrome de Leri-Weill se realiza estudio genético-molecular del gen SHOX mediante PCR y secuenciación directa, que permite identificar la mutación A170P (GCC-CCC, exón 4) en heterocigosis con patrón de herencia autosómica dominante, tanto en la madre como en el niño.

Conclusiones: El gen SHOX codifica un factor de transcripción regulador del crecimiento del segmento medio de las extremidades (radio y tibia). Su alteración causa el síndrome de Leri-Weill, con mayor frecuencia se debe a delecciones, siendo más raras las mutaciones puntuales. La mutación A170P de nuestro paciente es rara en nuestro medio, aunque se ha descrito en otras poblaciones. La delección del gen SHOX puede asociar otras patologías (síndrome de Kallman, hemopatías malignas, condrodisplasia punctata,...) y existe riesgo de displasia de Langer en la descendencia, por lo que se debe realizar seguimiento evolutivo y adecuado consejo genético.

P749 16:35 DIABETES INSÍPIDA CENTRAL: TRES NUEVOS CASOS

Inés Jiménez Castillo, Elena Martínez Martínez, María Vega Almazán Fernández de Bobadilla, Francisco Moreno Madrid, Manuel Díaz Molina, David Barajas de Frutos

Hospital Materno Infantil. Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

La diabetes insípida (DI) consiste en una incapacidad para concentrar la orina por alteración en la secreción (DI Central) o acción de la ADH (DI Nefrogénica), presenta la triada: poliuria, polidipsia e hipostenuria. Presentamos los tres casos de DI Central Primaria diagnosticados en nuestro hospital en los últimos 5 años.

Formas de presentación: Caso 1 (niño de 10 años) y caso 2 (niño de 2 años) cuadro de poliuria y polidipsia; caso 3 (niña de 2 meses) hallazgo casual de una hipernatremia en el estudio de un síndrome febril. *Antecedentes personales:* Caso 1 y 2 sin interés. Caso 3: mielomeningocele lumbosacro intervenido. Vejiga neurógena. *Exploraciones complementarias (ver tabla):* para el estudio lo primero fue medir diuresis y después se aplicaron los estudios dinámicos: Test de la deprivación acuosa (sólo al caso 2), en los otros dos casos se realizó el test de desmopresina al estar deshidratados al ingreso. *Todos presentaban:* glucosa, creatinina, K y Ca en plasma normales, electrolitos en orina bajos. En los tres casos se realizó ecografía renal y RMN craneal que resultaron normales.

	CASO 1	CASO 2	CASO 3
Diuresis (ml/k/h)	7,8	8,6	36
Na. Plasmático	146	141	154
Densidad Orina	1002	1000	1005
Osmolaridad basal o tras prueba de sed			
Osm. Plasmática	310	317	312
Osm. Orina	79	276	114
Osm. O./Osm. P.	0,25	0,8	0,36
Test de Desmopresina			
Osm. Plasmático	299	305	303
Osm. Orina	656	523	522
Osm. O./ Osm. P.	2,2	1,7	1,7

Diagnóstico: Diabetes insípida central idiopática. *Tratamiento:* con desmopresina oral o intranasal (caso 3). *Evolución:* Favorable, reducción de la diuresis con buen control clínico.

Conclusión: Debemos sospechar DI ante hipernatremia "inexplicable" y cuadro de poliuria/polidipsia.

P750 16:40 INSUFICIENCIA SUPRARENAL QUE REQUIRIÓ INGRESO HOSPITALARIO

Vanessa Rosa Camacho, M^a de Gracia Espinosa Fernández, Rocío Galindo Zavala, Juan Pedro López Siguero, M. José Martínez Aedo, Antonio Jurado Ortiz
Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Objetivos: Revisión de los pacientes con insuficiencia suprarrenal (ISR) que ingresaron en nuestro medio.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional de los últimos 20 años, mediante recogida de datos de la historia clínica, analizando: edad, sexo, etiología, clínica de presentación, pruebas complementarias, tratamiento y estancia hospitalaria.

Resultados: Se recogen datos de 10 pacientes, con una media de edad al diagnóstico de 5,98 años, (rango: 3 días-13años). No existe diferencia significativa en cuanto a la distribución por sexo, siendo la relación varón/mujer: 6/4. La etiología se divide en: idiopática (3 casos), hemorragia suprarrenal bilateral (1), adenocarcinoma suprarrenal (1), autoinmune asociada a síndrome de Pearson (1), hiperplasia suprarrenal congénita con déficit de 21- hidroxilasa (1) que sufrió ingreso por no recibir aumento de tratamiento sustitutivo tras fractura humeral, adrenoleucodistrofia (1), ausencia del gen DAX (1), deficiencia glucocorticoidea aislada (1). La clínica de presentación se resume en la tríada: astenia, vómitos, deshidratación (4) + hiperpigmentación en 3 casos más, 1 caso como masa abdominal, 1 con alteración de la diferenciación sexual y otro caso asintomático. Presentando patología previa asociada 2 casos: 1 caso con alteración en la diferenciación sexual y otro con síndrome de Pearson. En el 85,71% existían alteraciones en el ionograma con hiponatremia e hipopotasemia, 2 casos presentaron hipoglucemias y acidosis metabólica. En todos los casos se constató la elevación de ACTH y el déficit de cortisol, recibiendo tratamiento hormonal sustitutivo inicialmente intravenoso y posteriormente oral con aportes extras de cloruro sódico en la dieta. 2 pacientes requirieron tratamiento quirúrgico (1 extirpación de adenocarcinoma suprarrenal y otro reconstrucción de genitales externos). La media de estancia hospitalaria 18,71 días, el 28,57% precisó ingreso en unidad de cuidados intensivos.

Conclusiones: La insuficiencia suprarrenal es una patología infrecuente en la infancia, pero que debemos tener en cuenta ante la presencia de trastornos iónicos y signos de deshidratación. Es muy diversa la etiología de esta patología.

P751 16:45 HIPOGONADISMO HIPERGONADOTRÓFICO: REVISÃO DE 19 CASOS

Teresa Andrade, Leonilde Ferreira Machado, Teresa Caldeira, Rosa Arménia Campos, Jorge Sales Marques
Servicio de Pediatría del Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia (Portugal).

Introdução: O hipogonadismo produzido por insuficiência gonadal primária, e em que as gonadotrofinas mostram concen-

trações elevadas no plasma por perda do retrocontrolo negativo, designa-se por Hipogonadismo Hipergonadotrófico (HH). Pode ter etiologia congénita ou adquirida. As principais causas são o Síndrome de Turner (ST), no sexo feminino, e o Síndrome de Klinefelter (SK), no sexo masculino. Outras causas menos frequentes incluem o Síndrome de Regressão testicular (SRT) e o Síndrome de Testículo Feminizante (STF). O objetivo deste estudo é a revisão da abordagem diagnóstica e terapêutica deste tipo de hipogonadismo.

Métodos: Estudo retrospectivo com base na revisão dos processos clínicos de 19 crianças com diagnóstico de HH, seguidas numa Consulta de Endocrinologia Pediátrica. Foram avaliadas a idade, sexo, motivo de consulta, história clínica, exame objetivo, estudo complementar diagnóstico e tratamento.

Resultados: A amostra incluiu 19 crianças com HH, com idades, na primeira consulta, compreendidas entre 1 mês e 16 anos; predomínio do sexo feminino (74%). O diagnóstico mais frequente foi de ST (13/19), seguido de SK (3/19), SRT (2/19) e STF (1/19). No grupo de crianças com ST, as idades variaram entre 2 e 16 anos (mediana de 8 anos); o motivo de consulta foi a baixa estatura ou desaceleração estatural. O cariótipo mostrou mosaïcismo em 5 casos. O estudo complementar mostrou presença de tiroidite linfocitária em 5 casos. Duas das 3 crianças com SK tiveram diagnóstico pré-natal, enquanto a outra teve diagnóstico estabelecido aos 6 meses no decurso do estudo de displasia óssea e atraso do desenvolvimento psicomotor. O cariótipo mostrou a anomalia mais frequente. Das duas crianças com SRT, uma apresentava anorquia congénita e a outra síndrome de testículos rudimentares. A presença de história familiar positiva foi essencial no diagnóstico de STF na adolescência com amenorrea primária.

Conclusões: No HH, a presença de lesão gonadal primária, congénita ou adquirida, condiciona a ausência de desenvolvimento sexual adequado, com consequências morfo-funcionais, e também sociais e emocionais, pelo que o diagnóstico atempado traz para a criança benefícios importantes.

P752 16:50 TRISOMÍA X: UN CARIOTIPO FRECUENTE CON GRAN DIVERSIDAD CLÍNICA

María Genoveva Miranda Ferreira, Cristina Azcona San Julián, Ana Patiño García, Juan Narbona García, Luis Sierrasesúmaga Ariznavarreta, Noelia Alvarez Zallo
Departamento de Pediatría de la Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra).

Introducción: La Trisomía X es la anomalía más común del cromosoma X en niñas, siendo 2 veces más frecuente que el síndrome de Turner. En algunas mujeres adultas 47XXX la talla se encuentra en p90 o superior, sin embargo el 50% de los sujetos con esta alteración presentan talla normal. Existen algunas evidencias que sugieren que la delección en el extremo Xp con ausencia de SHOX, podría generar talla baja, y ésta podría influir en la talla de las pacientes 47XXX. Presentamos 3 casos de pacientes con Trisomía X con diferentes cuadros clínicos.

Caso 1: Niña de 11 años y 4 meses, remitida por Neuropediatría por retraso del crecimiento (talla en -2,08SDS*). Diagnosticada de retraso mental ligero, Trisomía X y epilepsia. Antecedente de baja talla familiar. Fenotipo con obesidad troncular y microcefalia. Tras realizar estudio se diagnostica de déficit de

GH y se inicia tratamiento durante 2 años y medio con hormona de crecimiento, alcanzando una talla final en +1,02SDS*.

Caso 2: Niña de 7 años y 6 meses. Acude a consulta por retraso del crecimiento (talla en -2,69SDS*). En la anamnesis destaca regular rendimiento académico. Antecedente de retraso del crecimiento intrauterino, succión débil desde el primer mes y dificultades en la alimentación. Su fenotipo se caracteriza por rasgos faciales toscos, pterigium colli, hipertricosis y retraso del crecimiento a partir de los 4 años (talla en -1,67SDS*). Se realizó cariotipo con resultado 47XXX.

Caso 3: Adolescente de 16 años afecta de sarcoma de Ewing y talla en -1SDS*. Diagnosticada de 47XXX en cariotipo realizado para estudio de translocación t(11:22)(q24;q12). Su fenotipo y rendimiento académico eran normales.

Discusión: Es necesario destacar que este síndrome tiene una incidencia del 1:1000 en recién nacidos de sexo femenino. Traremos a colación estos casos para recordar que posiblemente la trisomía X se está infradiagnosticando, existiendo en este síndrome una gran variabilidad clínica. Además hay que tener en cuenta que estas pacientes pueden tener talla baja por lo que debería ser incluido en el diagnóstico diferencial de niñas con retraso del crecimiento, dificultades escolares y fenotipo peculiar.

*según estándares de Ferrández-Longas et al, 1980-2000

P753

HIPOCALCEMIA SEVERA CON NIVELES DE PARATHORMONA NORMALES: ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO?

Montserrat García Puig, Giorgia Sebastiani, María Cols Roig, Rubén Díaz

Servicio de Pediatría y Sección de Endocrinología del Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Antecedentes y objetivo: Las causas más frecuentes de hipocalcemia en el lactante son el hipoparatiroidismo primario y el déficit de vitamina D. Aportamos un caso inusual de hipocalcemia con hallazgos analíticos discordantes que dificultaron el diagnóstico.

Caso clínico: Lactante de 3 meses y sexo femenino que ingresa por estatus convulsivo. *Antecedentes:* Fruto de una gestación múltiple bicorial biamniótica de 39 semanas. Somatometría normal al nacimiento. Lactancia mixta los dos primeros meses y materna exclusiva posteriormente. Escasa exposición a la luz solar. Sin antecedentes patológicos de interés. *Exploración física:* Mal estado general por estatus convulsivo, estable, normohidratada, pálida y afebril. Destaca la presencia de epicantus, hipertelorismo, orejas de implantación baja y soplo cardíaco. *Principales exploraciones complementarias:* Analítica sanguínea: Hemograma normal, equilibrio ácido-base normal, calcio total 6,8 mg/dL (8,3-10,9), calcio iónico 0,67 mmol/L (1,15-1,4), fosfato 2,07 mmol/L (1,44-2,23), magnesio 0,92 mmol/L (0,75-0,96) PTH 4,7 pmol/L (0,5-55), fosfatasa alcalina 273UI/L, albúmina 33g/L, función renal y hepática normales; *Radiografía torácica:* silueta cardíaca normal sin sombra tímica; *Ecografía cardíaca:* comunicación interauricular; *Ecografía mediastínica:* no se observa timo. Ante la sospecha clínica de síndrome de DiGeorge (SDG) se solicita el estudio genético: microdelección 22q11. Debido a que los hallazgos analíticos no son típicos de hipoparatiroidismo primario y dados los antecedentes, se solicita: 1,25-dihidroxitamina D 17,8 pg/ml (18,5-42,3), 25-hidroxitamina

D 4,3 ng/mL (12-62,1); *Radiografía de muñeca:* ensanchamiento metafisario. Ante la edad precoz de la paciente se valora a la madre demostrándose déficit de vitamina D. El estudio de la gemela diagnóstica raquitismo carencial subclínico. *Diagnóstico:* Estatus convulsivo por hipocalcemia grave debida a raquitismo carencial precoz por hipovitaminosis D materna en una paciente afecta de hipoparatiroidismo primario por SDG.

Comentario: Este caso ilustra como, a pesar de ser infrecuente, varias enfermedades pueden coexistir en un mismo paciente debiéndose proseguir el estudio cuando un primer diagnóstico no es concluyente.

P754

MASA HIPOFISARIA SECUNDARIA A HIPOTIROIDISMO PRIMARIO

Juan Navarro Morón, Alfonso Lechuga Sancho, María Teresa Benavides Medina, José A. Blanca García, José Luis Lechuga Campoy

Sección de Endocrinología Pediátrica, Unidad de Gestión Clínica Pediátrica del Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

La hiperplasia hipofisaria tras hipotiroidismo primario, es un hecho conocido, pero en ocasiones tan llamativo que puede confundirse con otros procesos de sobrecrecimiento hipofisario. Presentamos los siguientes casos clínicos, con el objeto de recordar este hecho, y discutir los mecanismos fisiopatológicos que lo originan.

Casos clínicos: *Caso 1:* Niña de 6,92 años, con estancamiento en la velocidad de crecimiento, aumento de peso y vello corporal, dolor en el cuello y estreñimiento. *Exploración:* Talla: 104,9 cm (-2,87 DE), Peso: 19,9 kg. Resto normal. Colesterol total: 504 mg/dl. LDL: 412 mg/dl. TSH: 1.936 mU/ml. FT4: 0,075 ng/dl. PRL: 2.270 mU/ml. Ac antitiroglobulina: > 4.000 U/ml. TPOAb: 2.183 mU/ml. Edad ósea: 5 años y 6 meses. RMN Cráneo: Lesión ocupante de espacio localizada en silla turca mostrando un crecimiento supraselar, posible invasión del seno cavernoso derecho. *Caso 2:* Niña de 6,57 años con ganancia ponderal excesiva y estreñimiento. Piel seca. Bocio grado IB, de consistencia blanda. Adiposidad de predominio troncular y adipomastia. Talla: 110,5 cm. (-1,36 DE). Peso: 35 kg. *IMC Relativo:* 158%. *Edad ósea:* 5 años y 9 meses. *Colesterol:* 181 mg/dl. *Triglicéridos:* 341 mg/dl. *TSH:* > 200 mUI/ml. *FSH:* 0,259 ng/dl. *Prolactina:* 1.120 mUI/ml. *Antitiroglobulinas:* 23,4 U/ml. *TPOAb:* 600U/ml. *RMN Craneal:* masa de partes blandas de localización selar con extensión a cisterna supraselar de probable origen hipofisario.

Evolución: Se inició tratamiento con levotiroxina sódica a dosis crecientes hasta alcanzar el estado eutiroideo, con mejoría clínica, normalizándose los niveles de prolactina y el perfil lipídico, junto a regresión de las masas hipofisarias.

Conclusiones: Es importante estudiar los distintos ejes hipofisarios por completo antes de decidir el tratamiento de una lesión expansiva hipofisaria, pues el fallo primario de la glándula periférica, origina la hiperplasia de las células hipofisarias encargadas de estimularlas posiblemente por falta de retrocontrol negativo. En el caso del hipotiroidismo primario, el incremento de TRH puede a su vez estimular el crecimiento y la producción de las células lactotropas. En caso de mala evolución, hay que sospechar una falta del cumplimiento terapéutico como primera opción.

17:00

16:55

NEUROLOGÍA

Sala 21 (Planta Alta)

P755

15:30

MIDRIASIS UNILATERAL SÚBITA:
A PROPÓSITO DE UN CASO

Leonor Liqueste Arauzo, Carlos Alcalde Martín, Laura Crespo
Hospital Universitario del Río Hortega, Valladolid.

La midriasis es un síntoma neurológico poco frecuente en pediatría. La parálisis del componente parasimpático del III par suele ir acompañado de la parálisis de otros músculos oculomotores ipsilaterales o de una midriasis contralateral, siendo excepcional que aparezca aisladamente. Su diagnóstico etiológico ha de ser exhaustivo y suele requerir la cooperación y coordinación entre diferentes especialistas (oftalmólogo, pediatra, neurocirujano).

Caso clínico: Niño de 32 meses que consulta por midriasis unilateral izquierda de 5 semanas de evolución. No habían consultado previamente por este motivo.

Exploración física: Buen estado general, consciente, orientado, colaborador. No alteraciones en la marcha ni en el comportamiento habitual. No signos de hipertensión intracraneal ni de focalidad. Meníngeos negativos. Lesiones por rascado en fase de cicatrización que indican una varicela reciente. Resto de exploración normal. Exploración oftalmológica: No alteraciones de la motilidad ocular externa bilateral, ni de la mirada consensuada. Midriasis en ojo izquierdo débilmente reactiva al reflejo fotomotor directo y consensuado. Ojo derecho con reflejo fotomotor conservado. Fondo de ojo normal. No edema de papila. Hemograma y bioquímica normales. TAC craneal y orbitario normales. Diagnóstico Parálisis parcial del III par izquierdo de posible causa varicelosa. Seguimiento estrecho en consulta externa hasta total recuperación. Vigilancia domiciliar de nuevos síntomas.

Conclusiones: No debemos de menospreciar la importancia de la aparición súbita de una midriasis, dado que se asocia a enfermedades de pronóstico grave e incluso letal, como ocurre en las malformaciones vasculares cerebrales, en una proporción importante de casos. Se considera una complicación postvaricela siempre tras, la realización de pruebas de imagen que descarten otras causas responsables. Es imprescindible un seguimiento estrecho hasta su desaparición, que varía desde semanas a meses.

P756

15:35

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN NIÑA DE 6 AÑOS
CON DEFECTO PUPILAR AFERENTE

Miguel Ángel María Tablado, Carmen Montejo Martínez,
Nivia Berenguer González

Área 3 de Atención Primaria del Centro de Salud Los Fresnos, Torrejón de Ardoz (Madrid).

Introducción: En el ojo con defecto pupilar aferente ambas pupilas se contraen con un haz de luz en el ojo sano, y la pupila del ojo enfermo se dilata al pasar rápidamente el haz de luz (swining flashlight test): pupila de Marcus-Gunn.

Caso clínico: Se trata de una niña de 6 años de padres senegaleses nacida en España. Acude a consulta porque según manifiesta la madre "le molesta" el ojo derecho desde hace unos

días. No refiere traumatismo previo, lagrimeo, secreciones, ni aparente déficit visual. Al realizar una oftalmoscopia directa observamos el defecto pupilar aferente de Marcus Gunn en el ojo izquierdo. Reinterrogada la madre no refiere antecedente infeccioso, la niña esta correctamente vacunada y sana. Únicamente como antecedente obstétrico refiere que nació por fórceps, y que una pala del mismo le hizo una herida en el párpado izquierdo.

Discusión: La prueba de la luz alterna (swining flashlight test) consiste en proyectar la luz en un ojo y rápidamente cambiar el haz de luz al contrario. En el defecto pupilar aferente, la pupila del lado afecto no se contrae sino que se dilata (ligera, moderada o severa). Generalmente ocurre por daños significativos del nervio óptico o de la retina de un solo ojo; los daños pueden ser bilaterales si la gravedad de la lesión es mayor en uno de ellos. La enfermedad causante no provoca anisocoria. La severidad de la afectación de la agudeza visual no se relaciona con la intensidad del fenómeno. Las causas más frecuentes de defecto pupilar aferente son: 1) alteraciones del nervio óptico: neuritis, neuropatía óptica isquémica, glaucoma, neuropatía óptica traumática, tumores, enfermedades de la órbita, irradiación, infecciones, papiledema, 2) lesiones retinianas: isquemia, desprendimiento de retina, degeneración macular, tumores, infecciones de retina, 3) ambliopía con visión de menos de 20/400.

Conclusión: La prueba de la luz alterna (swining flashlight test) es sencilla y puede aportarnos gran información. El defecto pupilar aferente es un signo inequívoco de importante lesión en el nervio óptico/ retina unilateral.

P757

15:40

NIÑA DE 7 AÑOS CON REGRESIÓN CONDUCTUAL

María Alegre Viñas, Inge Lore Ruiz Arana,
Antonio Pedrera Mazarro, Paloma Quintana Aparicio,
Julia Saez Álvarez, Gustavo Lorenzo Sanz

Neurología Infantil del Servicio de Pediatría y Servicio de Neurofisiología del Hospital Ramón y Cajal, Madrid y Universidad de Alcalá de Henares, Madrid.

Antecedentes: Numerosos trabajos describen las disfunciones neurocognitivas observadas en niños con epilepsia con ausencias. Se han observado alteraciones en la función cognitiva global, la destreza visual, el aprendizaje verbal, la memoria, la fluidez verbal, la motricidad fina y la capacidad de atención y concentración, como ocurre en otros trastornos epilépticos. Tras el tratamiento médico y la desaparición de las crisis se objetiva una mejoría de la función global.

Caso clínico: Niña de 7 años y 4 meses remitida por sospecha de trastorno de déficit de atención con hiperactividad (TDAH). Los padres contaban cambio de carácter con mayor agresividad, crisis de frustración, inatención y disminución del rendimiento escolar desde hacía 6 meses. Referían que la niña "se despistaba" cuando algo no le interesaba con un gesto característico de "retirada de la mirada y pestañeo". Había sido evaluada en un gabinete donde se realizó una valoración psicopedagógica: WISC-R: CI Verbal: 109, CI Manipulativo: 118, CI Total: 116; EDAH (escala de evaluación de TDAH de Ferré A y Narbona J en TEA ediciones): puntuaciones significativas por las profesoras y los padres en déficit de atención.

Al realizar la historia clínica se constató que los "despistes", eran episodios de desconexión del medio con parpadeo y automatismos oraalimentarios de 8-10 segundos de duración. Pasado

el episodio la niña continuaba con su actividad; tenía numerosos episodios al día. La exploración física, hemograma, bioquímica y perfil tiroideo fueron normales. Se realizó un electroencefalograma (EEG) crítico con video-EEG donde se observó la correlación de las desconexiones del medio con brotes bilaterales de ondas lentas y agudas de morfología PO a 3-4 c/sg, iniciándose tratamiento con Ácido Valproico. Tras 9 meses de tratamiento no ha vuelto a tener ausencias clínicas, y el EEG de control ha sido normal. Se ha observado una normalización del rendimiento académico y una mejoría conductual, tanto en el ambiente escolar como familiar.

Conclusiones: 1) Los niños con sospecha de TDAH, deben ser evaluados inicialmente por un médico. 2) La epilepsia con ausencias debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de los niños con sospecha de TDAH. 3) El estudio neurofisiológico puede tener valor diagnóstico.

P758**15:45**

NEUROPATÍA DE II Y III PAR CRANEAL POR CIZALLAMIENTO TRAS MÍNIMO TRAUMATISMO CRANEOFACIAL

Raquel Toba de Miguel, Armando M. Paz Vilar, Yolanda González Piñeiro, Mireia Crehuet Almirall, Carmen Almuiña Simón, José Luis Fernández Iglesias
Complejo Hospitalario Xeral-Calde, Lugo.

Introducción: La neuropatía de II y III par craneal tiene una etiología diversa, siendo la lesión traumática una causa posible. El traumatismo directo se produce en heridas orbitarias penetrantes y el indirecto tras un impacto de alta energía de tal manera que la fuerza del mismo se transmite a la órbita afectando a las estructuras que contiene.

Caso clínico: Presentamos el caso de un niño de 2 años y 3 meses que acude a nuestro servicio de urgencias tras sufrir traumatismo craneofacial leve y herida superficial en párpado inferior derecho al golpearse con un lápiz en la caída. No refiere pérdida de conocimiento ni vómitos tras el traumatismo. Antecedentes personales sin interés. *Exploración física:* herida superficial en párpado inferior derecho junto con tumefacción y equimosis en dicha localización que dificultan la apertura ocular. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Motilidad y tono ocular normales. Resto de la exploración física íntegramente normal. *Evolución:* valorado 24 horas después se objetiva alteración de la motilidad ocular con imposibilidad para adducción, midriasis parálítica (fija y arreactiva) y exotropía derechas con hemiatoma periorbitario por lo que se solicita TAC urgente que encuentra borrosidad de la grasa orbitaria en el polo inferior en relación con el traumatismo. RM cerebral y orbitaria sin alteraciones significativas. Tras tratamiento con pomada epitelizante y corticoterapia persisten la midriasis parálítica, imposibilidad para la adducción además de pérdida completa de la agudeza visual derecha comprobada mediante la realización de potenciales evocados visuales.

Conclusión: La lesión traumática del II y III par craneal por mecanismo indirecto (cizallamiento) tras traumatismo de baja energía es una neuropatía excepcional pero que hay que tener en cuenta recomendándose reevaluar a estos pacientes en las horas siguientes al traumatismo.

P759

CÓLICAS... OU TALVEZ NÃO!

15:50

Cristiana Ribeiro, Ana Araújo, Helena Sousa, Virgínia Sampaio, Isabel Martinho, Conceição Correia

Servicio de Pediatría del Centro Hospitalar Alto Minho, Viana do Castelo (Portugal).

A doença de Krabbe é um distúrbio autossómico recessivo que resulta da deficiência da actividade enzimática da galactocerebrosidase com conseqüente acumulação de galactosilceramida na substância branca. A incidência é de 1:100000 nados vivos. Existem 4 subtipos clínicos da doença, distinguidos pela idade de início dos sintomas: forma infantil precoce, infantil tardia, juvenil e adulta. A forma infantil precoce inicia-se, geralmente, nos primeiros 6 meses de vida e caracteriza-se por deterioração neurológica rápida e progressiva, levando à morte em 85 a 90% dos casos antes dos 2 anos de idade. Apresentação de um caso clínico de doença de Krabbe-forma infantil precoce. Lactente de 5 meses, sexo feminino, enviada ao serviço de urgência pelo médico assistente por apresentar choro inconsolável, irritabilidade marcada, postura em opistótono e regressão do desenvolvimento psicomotor com 3 semanas de evolução. Medicada desde o início do quadro com doses crescentes de propinoxato, por suspeita de cólicas do lactente, sem melhoria. Nos antecedentes pessoais de salientar apenas vómitos repetidos no período neonatal (ecografia abdominal excluiu estenose hipertrófica do piloro). Apresentava ao exame físico posição de opistótono, hipotonia axial com hipertonia dos membros e Babinsky positivo bilateralmente. Estudo analítico sem alterações relevantes. Estudo metabólico, radiografia de tórax, ecografia transfontanelar e abdominopélvica, EEG e RMN cerebral: sem alterações. Estudo bioquímico lisossomal sérico: galactocerebrosidase: 0.00 nmol/h/mg proteína, compatível com doença de Krabbe. A biópsia de pele confirmou o diagnóstico em linha celular e detectou a presença de mutação causal del 30 Kb em aparente homozigotia. Observada por oftalmologia que excluiu atrofia do nervo óptico. Faleceu com paragem cardiorespiratória aos 8 meses. Os pais foram orientados para consulta de aconselhamento genético.

Com esta apresentação pretendemos alertar para a importância de um diagnóstico precoce, sobretudo na forma infantil precoce da doença, que apesar de não permitir melhorar o prognóstico, é fundamental para identificar portadores da doença e possibilitar o diagnóstico pré-natal. No nosso distrito foram diagnosticados nos últimos 16 anos, 5 casos de doença de Krabbe na forma infantil precoce.

P760

UMA COMPLICAÇÃO RARA DE PUNÇÃO LOMBAR

15:55

Ana Isabel Castro, Marco Pereira, Georgeta Oliveira, Helena Sá Couto, Célia Barbosa

Servicio de Pediatría del Hospital Pedro Hispano, Matosinhos (Portugal).

Existe uma variedade de complicações que podem resultar de una punção lumbar, um procedimento tantas vezes executado pelos pediatras.

Neste caso clínico apresentamos uma criança de 4 anos, previamente saudável, admitida no nosso hospital por febre associada a dor abdominal difusa.

Na admissão apresentava petéquias e sinais meníngeos pelo que realizou punção lombar, não traumática e sem alterações citoquímicas do líquido cefalo-raquidiano.

No 3º dia de internamento iniciou quadro de cefaleias frontais e lombalgias, e dois dias depois foi notada um tumefacção da região lombar sem sinais inflamatórios ou alterações da coloração cutânea, dolorosa à palpação e com flutuação.

Fez Ressonância Magnética Nuclear e Tomografia Computorizada da região lombo-sagrada que revelaram tratar-se de uma infiltração subcutânea de líquido cefalo-raquidiano que se estendia de L1 até à região sagrada. Não se visualizavam trajectos fistulosos.

Foi submetido a tratamento conservador com penso compressivo e repouso no leito em decúbito ventral.

Resolução completa do quadro no 8º dia de internamento mantendo-se sempre sem alterações neurológicas.



P761 16:00 SÍNDROME DE MOEBIUS: DIAGNÓSTICO NEONATAL

Verónica Etayo Etayo, Irene Garralda Torres, Ana Castroviejo Gandarias, María Eugenia Yoldi Petri, Teodoro Durá Travé

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

Introducción: El síndrome de Moebius es un trastorno congénito poco frecuente, caracterizado por la asociación de parálisis facial, generalmente bilateral, y afectación de la musculatura oculomotora, principalmente el recto externo, atribuidos a la lesión de los núcleos de los pares craneales VII y VI. Pueden afectarse otros pares craneales como el XII, IX y VIII. Asocia malformaciones a otros niveles: orofaciales, manos y pies, retraso mental, autismo, cardiopatías y anomalías genitales entre otras.

Caso clínico: Recién nacido que ingresa en el servicio de Neonatología por imposibilidad de cierre ocular bilateral. *Antecedentes:* Parto a término, eutócico, líquido amniótico meconial. Apgar al 1º (4); al 5º (9). Exploración: peso 2,980 gr (p25), talla 50 cm (p50-75), perímetro craneal de 34 cm (p50). Facies atípica, poco expresiva, ausencia de mímica facial con el llanto. Imposibilidad de cierre ocular bilateral. Boca pequeña. Labios finos con poca movilidad. Lengua normal. Mirada fija, con parálisis de la abducción bilateral. Resto de exploración normal. *Estudios complementarios:* analítica sanguínea incluyendo CPK: normal. Radiografía de tórax, ecografía cerebral y resonancia magnética cerebral: normales. *Exploración oftalmológica:* parálisis del VI par bilateral; fondo de ojo normal. *Estudio electrofi-*

siológico: potenciales evocados auditivos y visuales normales; reflejo trigémino facial: afectación de nervio facial bilateral completa. *Estudio genético:* cariotipo normal. *Evolución:* Mínimos problemas deglutorios el primer mes de vida, con buena deglución posterior. Correcto desarrollo psicomotriz.

Comentarios: La inexpressividad facial y las dificultades de succión deben hacernos sospechar una parálisis facial bilateral y obliga a explorar la motilidad ocular. La asociación con otras malformaciones sugieren una disrupción en la morfogénesis del tronco del encéfalo en el periodo embrionario, por lo que se considera una secuencia malformativa. Los estudios neurofisiológicos, en especial el "blink-reflex", corroboran el diagnóstico. Requiere una valoración multidisciplinaria para tratar de forma integrada los diferentes trastornos asociados que presenta.

P762 16:05 ESQUISENCEFALIA. DEBUT TARDÍO POTENCIALMENTE GRAVE

Ricardo Pérez Iañez, Alfredo Valenzuela Soria, Enrique Blanca Jover, José M. Gómez Vida, Salvador Broncano Lupiañez, Adolfo Rodríguez Leal

Servicio de Pediatría del Hospital General Básico Santa Ana, Motril (Granada).

Introducción: La esquisencefalia es un defecto congénito del desarrollo de la corteza cerebral definido como una hendidura hemisférica cuyas paredes quedan cubiertas por sustancia gris. La pérdida de tejido cerebral y su localización determina la clínica del paciente. *Existen dos tipos de esquisencefalia:* Tipo I (labios cerrados) y Tipo II (labios abiertos) en función de que las vertientes de las fisuras se encuentren próximas o separadas respectivamente. Habitualmente la clínica es invalidante y de presentación temprana, pero en este trabajo se expone un paciente con buen estado neurológico y presentación clínica como estatus epiléptico a la edad de 9 años.

Caso clínico: Paciente de 9 años sin antecedentes personales de interés, correctamente escolarizado y con antecedentes familiares de abuela fallecida con crisis epilépticas desde edad temprana en tratamiento con ácido valproico. Presenta conclusión tónica clónica generalizada inicialmente y después parciales de 35 minutos de duración que ceden finalmente con difenilhidantoina. *Contexto clínico:* cefalea de 24 horas de evolución y febrícula días previos. *Datos complementarios:* Hemograma y bioquímica normal; Estudio de LCR: citobioquímica normal, cultivo negativo, estudio viral (PCR enterovirus, VHS, VVZ, parotiditis y toscaña negativos); Serologías plasmáticas negativas; Mantoux negativo; EEG: actividad de base lentificada (en tratamiento con difenilhidantoina); TAC craneal normal; RMN craneal: imagen sugerente de esquisencefalia tipo I.

Discusión: Las malformaciones del desarrollo cortical son responsables de muchos casos de epilepsia en niños. La esquisencefalia, una de estas, fue descrita originalmente por Wilmarth en 1887, pero fue Yakolev y Wadsworth en 1946 quienes le dieron nombre y detallaron sus características clínicas. Se han descrito varios pacientes con esquisencefalia dentro de la misma familia. En el caso de hendidura tipo I pequeña la clínica descrita corresponde a crisis convulsivas, hemiparesia ligera y manifestaciones piramidales con desarrollo intelectual normal. En nuestro caso la respuesta al tratamiento con drogas antiepilépticas ha logrado un control adecuado de la sintomatología del pa-

ciente, no precisando la necesidad de terapéutica quirúrgica como en casos de epilepsia refractaria.

P763 16:10 INICIO PRENATAL DE ENFERMEDAD DE RENDU-OSLER

Sonia Martínez González, María Jesús Martínez González,
Ainhoa García Ribes, José M. Prats Viñas

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

Introducción: La Enfermedad de Rendu-Osler-Weber o Telangiectasia hemorrágica hereditaria es una displasia vascular de herencia autosómica dominante. Se manifiesta en la edad adulta, siendo muy rara en la infancia. Presentamos un caso de expresión en la edad prenatal.

Caso clínico: Primer y única hija de padres no consanguíneos, diagnosticada a las 33 semanas de gestación de hidrocefalia fetal. Historia familiar de enfermedad de Rendu-Osler en madre y 2 hermanos del padre. Nace a las 36 semanas, con perímetro cefálico de 36 cm (P90), confirmándose hidrocefalia de ventrículos laterales y 3º ventrículo. En RNM se observa hidrocefalia tetraventricular con dos malformaciones arterio-venosas, una dependiente de la arteria cerebral media (ACM) derecha y otra de arteria cerebral posterior (ACP) derecha. Ante aumento de la hidrocefalia se coloca válvula de derivación peritoneal con buena evolución. Se desestima la embolización de las malformaciones en centro de referencia dada la afectación del parénquima cerebral. Evolutivamente la hidrocefalia permanece estable y a los 6 meses la neuroimagen muestra hidrocefalia tetraventricular, atrofia difusa del parénquima e hipoplasia-agenesia del cuerpo caloso, con cierre de fístula dependiente de la ACM y persistiendo únicamente una pequeña malformación vascular en región protuberancial dcha, sin detectarse comunicación con la ACP. El desarrollo psicomotor fue: sostén cefálico a los 4 meses, sedestación a los 9 meses, deambulación independiente a los 22 meses y retraso en la maduración visual. Actualmente a los 2 años presenta una hemiparesia izquierda leve y una parálisis de la mirada vertical a la izquierda. El estudio genético en la niña, su padre, sus 2 tíos y abuela paterna, muestra una mutación en heterocigosis en el exon 4 del gen de endoglin.

Conclusiones: El comienzo de la sintomatología de esta patología en fase prenatal no está descrito en la literatura. En nuestro caso destaca la involución espontánea de las anomalías vasculares y la sintomatología residual troncoencefálica. Dado que las manifestaciones clínicas aparecen más tardíamente, creemos que hay que contemplar esta enfermedad en todos los niños con antecedentes familiares.

P764 16:15 PSEUDOTUMOR CEREBRAL PEDIÁTRICO. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

Laura Crespo Valderrábano, Carmelo Gutiérrez
Abad, Leticia González Martín, Natali Campos Fernández,
Leonor Liqueste Arauzo, Alfredo González Pérez

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario del Río Hortega, Valladolid.

El pseudotumor cerebral pediátrico (PCP) o síndrome de hipertensión intracraneal idiopático es infrecuente en la edad pediátrica. Se caracteriza por un aumento de la presión intracraneal (> 200 mm H2O) con pruebas de neuroimagen normales, sin evidencias de lesión ocupante de espacio, inflamación me-

ningea u obstrucción del flujo venoso y con líquido cefalorraquídeo (LCR) normal. Se pueden asociar múltiples factores etiológicos (fármacos, malformaciones, endocrinopatías, infecciones, enfermedades sistémicas...), pero también hay formas idiopáticas. Clínicamente se puede manifestar como cefalea, paresia del VI par, alteraciones de la visión y otros signos de hipertensión intracraneal. El tratamiento debe ser multidisciplinario y ha de iniciarse lo antes posible para evitar la pérdida visual permanente. Aunque el tratamiento médico suele ser suficiente para normalizar la presión intracraneal, a veces es necesario el tratamiento quirúrgico. Es importante tener en cuenta que este síndrome no es benigno, sino que produce una morbilidad importante y podría producir lesiones graves y permanentes.

A continuación presentamos 2 casos clínicos con estas patologías diagnosticadas en nuestro hospital con el intervalo de una semana. Se trata de 2 niñas de 9 y 4 años respectivamente, sanas y sin antecedentes de interés, que acuden a servicio de urgencias por, en el primer caso, cefalea, vómitos y diplopia ocasional de 8 días de evolución, y en el segundo caso, por diplopia desde hacía 4 días. Los estudios complementarios en ambos casos fueron: Hemograma, bioquímica, hormonas, proteínograma, inmunoglobulinas y complemento normales; serologías (legionella, coxiella, chlamydia, borrellia, sífilis, rickettsias.....) negativas. Fondo de ojo: Edema de papila bilateral. TAC y RMN cerebral normales, angiRMN normal. Medición de presión de LCR: 310 y 450 mmH2O respectivamente. Cultivo de LCR normal. Se inicia tratamiento con corticoides y acetazolamida que se mantiene durante 2 meses. Ambos casos presentan una evolución favorable con desaparición de la sintomatología en la primera semana de tratamiento y normalización de fondo de ojo en los primeros seis meses.

P765 16:20 ENFERMEDAD DE BATTEN: A PROPÓSITO DE DOS CASOS EN UNA MISMA FAMILIA

Ana Cubero Santos, Vanesa Sánchez Valverde,
Beatriz Morillo Gutiérrez, Ramón Candau Fernández-Mensaque,
Marcos Madruga Garrido, Miguel M. Rufo Campos
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La ceroidolipofuscinosis con manifestaciones en la infancia tienen herencia AR. La actual clasificación, basada en aspectos genéticos distingue 8 subtipos con sus variantes. La forma juvenil se debe a alteración del gen CLF-3 localizado en 16p12.

Caso clínico 1: AP: Producto de primer embarazo que cursó sin incidencias. Parto a término. No precisó técnica de reanimación. Periodo neonatal normal. Desarrollo psicomotor acorde a su edad hasta los tres años. *Anamnesis:* 1. A los 5 años: Trastorno adaptativo que coincide con cambio de colegio. Recibe apoyo psicológico. Diagnosticada de demencia de Heller. 2. A los 8 años: Trastorno del aprendizaje con pérdida de habilidades adquiridas. Dificultad de atención. Mutismo selectivo. Estereotipias manuales. Potenciales evocados visuales y fondo de ojo: normal. EEG: punta-onda continua durante el sueño. 1 año después: Ingresa para estudio *Alteraciones del comportamiento mas marcadas:* Graves problemas en las relaciones interpersonales. Conductas autoagresivas y heteroagresivas. Escasa capacidad de atención. Crisis mioclónicas y mioclonoatónicas. Pérdida de visión. Continua pérdida de habilidades adquiridas. *P. Comple-*

mentarias: Hemograma, bioquímica y frotis: Normal. Fondo ojo: Papilas pálidas. Discreta dispersión del epitelio pigmentario. PEV: ausentes EEG: punta onda continúa durante el sueño. RMN: Signos de atrofia cortical difusa. Biopsia piel: Inclusiones curvilíneas. Confirma el principal diagnóstico de sospecha.

Caso clínico 2: Hermana de la anterior. A los 6 años y coincidiendo con el diagnóstico de su hermana debuta con síntomas similares a los descritos. Trastornos conductuales y marcada pérdida visual. Dada la alta sospecha clínica se ha decidido de momento no realizar biopsia.

Conclusiones: La ceroidolipofuscinosis es una de las enfermedades neurodegenerativas más frecuentes en la infancia. *Signos de sospecha clínica:* Regresión motora y cognitiva, convulsiones y pérdida visual progresiva.

P766

EPILEPSIA AUTONÓMICA SINTOMÁTICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Malaika Cordeiro Alcaine, Cristina Melcón Crespo, Joaquín Arcas Martínez, Milagros Merino, Ramón Velázquez Fragua, Antonio Martínez Bermejo
Servicio de Neuropediatría y Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción: Las crisis epilépticas autonómicas son aquellas que cursan con una alteración de la regulación autonómica de cualquier tipo como síntoma debut, síntoma predominante o síntoma aislado. Afectan aproximadamente al 6% de los niños entre 1 y 15 años. El "Síndrome de Panayiotopoulos", que implica un neurodesarrollo y una neuroimagen normales, supone el 80-90% de los casos; el resto constituye la denominada "Epilepsia Autonómica Sintomática" que engloba lesiones cerebrales muy heterogéneas.

Caso clínico: Niño de 12 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que media hora después de haberse dormido, se despierta con sensación de mareo (náuseas), presenta un vómito y avisa a sus padres. Cuando éstos llegan a su habitación lo encuentran muy pálido, sudoroso y flácido con desconexión del medio, revulsión ocular y sialorrea. El episodio dura unos 10 minutos con somnolencia posterior. A su llegada a urgencias presenta otros dos vómitos. Afebril. Exploración neurológica dentro de la normalidad, incluido fondo de ojo. Hemograma, bioquímica y gasometría normales salvo hiperglucemia de estrés. Ante la sospecha de síndrome de Panayiotopoulos se ingresa para observación sin más pruebas complementarias. EEG 14 horas después: actividad delta muy persistente en regiones posteriores de ambos hemisferios más dominante en el lado derecho sin anomalías paroxísticas sobreañadidas. Durante su estancia no presentó nuevos episodios similares. RMN: lesión de predominio cortical en lóbulo occipital izquierdo que presenta múltiples nódulos pequeños con señal ligeramente superior a la del LCR, muy sugestiva de tumor neuroepitelial disemбриoplásico.

Comentario: Las crisis epilépticas autonómicas se están rebelando como una patología frecuente de la infancia, posiblemente por un mayor conocimiento de las mismas. Sospechar adecuadamente el Síndrome de Panayiotopoulos (SP) evita pruebas complementarias y tratamientos innecesarios. Sin embargo, ante un niño con crisis autonómica típica y un EEG compatible con SP, es necesario recurrir a la neuroimagen para confirmar que no se trate de una Epilepsia Autonómica Sintomática.

16:25

P767

NISTAGMO Y ATAXIA DE INICIO SUBAGUDO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN SÍNDROME DE ARNOLD-CHIARI CON SIRINGO-HIDROMIELIA EXTENSA

Ana Vivanco Allende, Carlos Javier Lobete Prieto, Borja Bernardo Fernández, Ricardo López-Roger, José María Torres Campa-Santamaría, Ignacio Málaga Diéguez
Unidad de Neuropediatría del Departamento de Pediatría, Servicio de Neurocirugía y Unidad de Neuroradiología del Departamento de Radiodiagnóstico del Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias).

Introducción: El síndrome de Arnold Chiari es una malformación congénita, consistente en un defecto variable en la formación del tronco cerebral, que puede asociarse a otras malformaciones del cerebro y la médula espinal, como la siringomielia.

Caso clínico: Niña de 13 años que consulta por cefalea, mareos y nistagmo, asociando pérdida de fuerza y parestesias en las 4 extremidades, de aparición en las últimas semanas que interfiere en las actividades de la vida diaria. En sus antecedentes personales destaca un quiste branquial en zona preauricular derecha. No antecedentes familiares de consanguinidad ni enfermedades neurológicas. La paciente no refiere ninguna sintomatología neurológica previa. En la exploración física se detecta un nistagmo vertical y horizontal-rotatorio y un Romberg positivo, siendo el resto de exploración neurológica inespecífica. Se realizan analítica, TC craneal y potenciales somatoestésicos que no presentan alteraciones. En la RM craneal y medular solicitada de forma urgente se observan imágenes compatibles con una gran cavidad siringomiélica desde la unión bulbo-medular hasta cono medular, con descenso de amígdalas, que correspondería con un síndrome de Arnold Chiari tipo I asociado a siringo-hidromielia extensa. La paciente fue intervenida quirúrgicamente por el Servicio de Neurocirugía que realizó una descompresión quirúrgica de fosa posterior mediante craneotomía suboccipital y duroplastia, con lo que se resolvió el anclaje bajo amígdalar, aunque en controles posteriores persistía la siringo-hidromielia tabicada de C1 a L1. La niña presenta en la actualidad una leve mejoría de la sintomatología, si bien ésta persiste de forma sutil. Realiza vida normal con ciertas limitaciones para las actividades que requieren ejercicio físico moderado-intenso.

Comentarios: En nuestra paciente, dada la clínica de inicio subagudo y la alteración llamativa en la exploración neurológica, se realizó estudio de neuroimagen urgente para descartar patología aguda de fosa posterior. Si bien es frecuente la Asociación Arnold-Chiari/siringomielia, la hidromielia extensa que presentaba nuestra paciente es altamente inusual.

P768

DEFICIÊNCIA DA DESIDROGENASE DO PIRUVATO - A IMPORTÂNCIA DA PERSISTÊNCIA NO DIAGNÓSTICO

Ana de Lurdes Aguiar, Patrícia Santos, Célia Barbosa, Roseli Gomes

Unidad de Neuropediatría del Departamento de Pediatría del Hospital Pedro Hispano, Matosinhos (Portugal).

Antecedentes e objetivos: A desidrogenase do piruvato, pertence a um complexo multienzimático que desempenha um papel essencial no metabolismo celular. Os exames laboratoriais mais importantes no reconhecimento de uma possível deficiên-

16:30

16:35

cia desta enzima são o doseamento do lactato e do piruvato, no sangue e no líquido céfalo-raquidiano. A ressonância magnética cerebral (RMC) pode igualmente contribuir com informação relevante, especialmente quando realizada uma espectroscopia. Um diagnóstico definitivo, poderá ser obtido pelo doseamento da actividade da enzima em questão ou pela identificação da mutação responsável.

Apresentamos o caso de uma criança com suspeita de deficiência de desidrogenase do piruvato, em que o diagnóstico foi dificultado por um doseamento normal da actividade da enzima em questão, numa primeira fase do estudo. A forte suspeita clínica condicionou a repetição destes exames, tendo sido possível a confirmação diagnóstica cerca nove anos depois.

Caso clínico: Criança do sexo masculino, com atraso global, ataxia e antecedentes de coma reactivo em contexto de intercorrência infecciosa, referenciada à consulta de Neuropediatria aos dois anos de idade. O estudo metabólico, mostrava valores persistentemente aumentados de piruvato e lactato no sangue e liquor e a RMC com espectroscopia revelava alterações compatíveis com citopatia mitocondrial. Foram efectuados múltiplos exames para estudo de uma possível deficiência da desidrogenase do piruvato, que nesta primeira fase, foram todos normais. A repetição destes exames cerca de nove anos após, demonstrou uma actividade diminuída da desidrogenase do piruvato, e tornou possível a identificação da mutação responsável.

Conclusão: Este caso pretende salientar a necessidade de persistência investigacional no estabelecimento de diagnósticos raros. Uma forte suspeita diagnóstica, apoiada em achados clínicos e laboratoriais compatíveis, deve culminar na repetição de exames que a confirmem.

P769

16:40

OFTALMOPLÉJIA EXTERNA COMO ÚNICA MANIFESTACIÓN DE SÍNDROME DE MILLER FISHER

Ana Guerrero Rico, María Luisa Moreno Tejero, Julián Vaquerizo Madrid, Moisés Zambrano Castañón, Santiago Miguel Fernández Hernández

Unidad de Neuropediatria y Servicio de Pediatría del Hospital Materno Infantil, Badajoz.

Introducción: El Síndrome de Miller Fisher (SMF), es la variante más común del Síndrome de Guillain Barré (SGB). Cursa clínicamente con ataxia, parálisis oculomotora y arreflexia. El proceso es mediado por autoanticuerpos contra la vaina de mielina. Al igual que el SGB, suele asociarse a infecciones víricas banales, aunque a diferencia de éste, la afectación respiratoria es rara. El diagnóstico de certeza se establece por la presencia en suero de títulos altos de anticuerpo antigangliósido GQ1b, que aparecen en más del 90% de los pacientes con afectación ocular. El tratamiento se realiza con inmunoglobulinas intravenosas. Suele resolverse sin complicaciones.

Caso clínico: Niño de 6 años que ingresa por presentar diplopia binocular, sin otra sintomatología, de 4 días de evolución. Refiere cuadro de gastroenteritis aguda autolimitada 7 días antes. *Exploración física:* oftalmoplejia completa bilateral con ptosis bilateral leve. Pupilas en midriasis media reactiva. Reflejo pupilar directo y consensuado presente. Fondo de ojo normal. Resto de exploración neurológica normal con reflejos musculares profundos presentes. No alteración de la marcha. *Pruebas complementarias:* hemograma, bioquímica, coprocultivo, radiografía de tórax, ecografía abdominal y cardiaca. TAC craneal,

RMN craneal, EEG y Potenciales Evocados Visuales normales. En el LCR se demostró disociación albúmina-citológica. Serología de Echovirus, Coxsackie A y B: presencia de anticuerpos. Test de Monoclon: negativo. Anticuerpos a receptores de Acetilcolina con valores dentro de la normalidad. Ante la sospecha de un SMF, se solicitó la determinación del Ac. Anti GQ1b: negativo. Se decidió iniciar tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas, respondiendo favorablemente.

Conclusiones: El Síndrome de Miller Fisher es una entidad de rara presentación en la infancia, más aún si la afectación ocular es la única sintomatología. El diagnóstico en nuestro caso se realizó en base a los hallazgos clínicos. Existe un pequeño porcentaje de pacientes en los que los Ac. Anti GQ1b pueden no estar presentes. La exclusión de otras posibles etiologías, así como la respuesta favorable al tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas, apoyan el diagnóstico.

P770

16:45

ENFERMEDAD DE KRABBE: TRASTORNO NEURODEGENERATIVO DE INICIO PRECOZ

Lorena Pardo García, Alfonso Amado Puentes, Manuel Óscar Blanco Barca, M. del Mar Portugués de la Red, José Antonio Calviño Castañón, Carlos Fco. Sousa Rouco
Complejo Hospitalario Xeral-Cies, Vigo (Pontevedra).

Introducción: En la enfermedad de Krabbe se produce un depósito anormal del esfingolípido galactocerebrosido a nivel del sistema nervioso central y periférico (componente esencial de la mielina), producido por un déficit congénito de la enzima lisosomal galactocerebrosidasa. El defecto genético se encuentra a nivel del brazo largo del cromosoma 14, con herencia autosómico recesiva. Existen cuatro formas de presentación: una forma infantil (90%), infantil tardía (6m-3^a), juvenil y adulta.

Caso clínico: Lactante 7 meses, hija de padres sanos, no consanguíneos. No datos perinatales destacables (peso 2,8 Kg, PC 33,5 cm). Adquisición inicial normal de hitos psicomotores. A los dos meses de edad inicia estancamiento y regresión psicomotora, junto con vómitos, dificultad succión y desnutrición, que lleva a un retraso ponderal (7 meses: peso 5,5 Kg, Talla 61,5 cm) y microcefalia (PC 42,5 cm). Destaca una marcada irritabilidad con llanto continuo. Intensa hipotonía axial que contrasta con hipertonia periférica. Ausencia reflejos estiramiento, y sin datos de disfunción pirámido-extrapiramidal. Presenta crisis de hipertonia, con adopción de postura en opistótonos. *Exámenes complementarios:* estudio neurofisiológico periférico con marcada lentificación de conducciones motoras y práctica abolición de las sensitivas, en relación con una polineuropatía con importante componente desmielinizante. *Resonancia magnética espectroscópica:* atrofia cortical difusa, retardo mielinización de sustancia blanca profunda y periventricular, con aumento de señal en ambos tálamos, arrojando la espectroscopia un aumento de colina, mioinositol y lactato, con reducción de n-acetil-aspartato. *Estudio enzimático de galactocerebrosidasa en leucocitos y en cultivo de fibroblastos:* 0,00 nmol/h/mg de proteína (normal 2,18-22,4)

Discusión: La marcada irritabilidad de la niña, con presencia de frecuentes crisis de hipertonia, sobresalto exagerado y adopción de postura en opistótonos, en el contexto de un proceso neurodegenerativo y de estancamiento pondoestatural, son sín-

tomas que aunque no son estrictamente patognomónicos deben hacer sospechar esta entidad.

P771 NEUROCISTICERCOSIS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Naymar Pérez Requena, Mirlyn Moreno, Adriana Santana Fandy, Magdalena Sanchez

Hospital Miguel Pérez Carreño, Caracas (Venezuela).

La cisticercosis es una enfermedad sistémica causada por la diseminación de la larva de *Taenia solium*. La neurocisticercosis es su manifestación clínica más importante. Las convulsiones y cefaleas son síntomas frecuentes, como el caso que se presenta a continuación. Se trata de escolar femenina 7 años quien presentó cefalea frontal de 2 meses de evolución. Concomitante vómitos de horas de evolución y episodio de hipotonía generalizada, con pérdida de conciencia, mirada fija, sin relajación de esfínteres, de tiempo no precisado. Acudió a centro de atención primaria donde permaneció en periodo postictal por 30 minutos, siendo derivada a urgencias. *Examen físico*: Palidez cutaneomucosa moderada. *ACR*: buena entrada de aire, roncus aislados. *Neurológico*: despierta, Glasgow 14/15 ptos. Fondo de ojo papiledema incipiente. Resto normal. *Pruebas complementarias*: leucocitosis con desviación a la izquierda, bioquímica normal. Cultivos sangre, orina, heces y LCR negativos. *TAC cerebral con contraste*: imagen radiolúcida frontal izquierda encapsulada. *RM con gadolinio*: múltiples imágenes de LOE de 0,4 cms de diámetro con edema perilesional cortical y sub cortical. Se reinterroga antecedentes epidemiológicos, refiriendo ingesta frecuente de carne de cerdo. Se plantea diagnóstico de neurocisticercosis. Se indicó albendazol, dexametasona, anticonvulsivante. Se realizó serología para cisticerco (elisa) sérica y en LCR para corroborar el diagnóstico, resultando positivas. Permanece 19 días hospitalizada con evolución satisfactoria, egresa asintomática.

La neurocisticercosis es la manifestación clínica más severa causada por la *T.solium*. Se presenta en niños mayores de 7 años, con convulsiones u otros síntomas clínicos que incluyen cefalea, náuseas y vómitos, como ocurrió en nuestra paciente. Al no ser excepcional en nuestro entorno, la neurocisticercosis debe considerarse como diagnóstico diferencial, de manera de llegar a un diagnóstico precoz y tratamiento oportuno.

16:50

P772 ESCLEROSIS MÚLTIPLE, INICIO PRECOZ EN UN ESCOLAR

Gemma López Belmonte, Carlos Cuevas Espejo, María Belén Sevilla Pérez, Mario Gamarra Samanez, Montserrat Parrilla Roure, Antonio Muñoz Hoyos

Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

16:55

Introducción: La esclerosis Múltiple (EM) es una enfermedad desmielinizante crónica del sistema nervioso central. De Inicio entre 15 y 50 años. Con incidencia reducida en la infancia (1,3-2,5 por 100.000). Con predominio femenino 2:1-3:1. Se distinguen 2 formas de presentación: infantil (< 10 años) y juvenil (10-15 años), siendo esta última, más severa y de curso crónico progresivo en un 16%.

Caso clínico: *Motivo de ingreso:* Escolar de 12 años con cuadro neurológico agudo: diplopia horizontal por parálisis del VI par ojo derecho, ataxia, mareo y parestesias en miembro superior e inferior derecho y vómitos, de 1 semana de evolución. *AP:* Perinatales sin interés, convulsiones febriles en 1ª infancia, tumoración en meseta tibial izquierda (osteomielitis crónica), parálisis facial 3 semanas antes con resolución espontánea. Episodios frecuentes de cefaleas y vómitos. Problemas de escolarización. *Exploración Física:* Buen estado general, Afebril, neurológico: parálisis VI par izquierdo, inestabilidad de la marcha, Romberg con desviación izquierda. Hemiparesia derecha. *Pruebas complementarias:* Hemograma, bioquímica, VSG, PCR, ANA, Ig G, A, M, serologías, negativas. TC: normal. Fondo de ojo normal. RM: múltiples lesiones en sustancia blanca a nivel infra y supratentoriales, sugerentes de enfermedad desmielinizante, médula: sin anomalías, LCR: bioquímica, citología, cultivo y tinción de Gram, PCR virus neurotrofos: negativo, presencia de bandas oligoclonales. Estudio neurofisiológico: neuropatía óptica bilateral desmielinizante, lesiones en troncoencéfalo y afectación vía somestésica.

Evolución: Tras diagnóstico ha presentado 5 brotes tratados con bolus de corticoides. RM a los 5 meses: nuevas lesiones. Diagnóstico EM remitente recurrente.

Discusión: El diagnóstico de EM es clínico, siendo la RM fundamental, y es preciso diseminación en el tiempo y espacio (criterios de Mc Donald). En la infancia existe predominio en el sexo femenino a diferencia del caso clínico. la forma más frecuente es la remitente recurrente. La EM se asocia a problemas de índole escolar y conductual dificultando el diagnóstico inicial. Nuevas terapias como INFβ aún no aprobadas en infancia pueden ser útiles.

Sábado, 7 de junio (16:45 - 18:15)

PÓSTER MODERADO - DISCUSIÓN

Sala 8-9 (Planta Alta)

P773

SÍNDROME DOOR:

APORTACIÓN DE DOS NUEVOS CASOS

Alejandro Cobo Costa, Macarena González Cruz,
Virginia Ramos Martín, Ricardo López Almaraz,
Miguel del Campo Casanelles, José Cristo Hernández Peña

Servicio de Pediatría y Servicio de Neurología del Hospital Universitario de Canarias, La Laguna (Santa Cruz de Tenerife) y Genética Clínica del Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona.

16:45

Introducción: El síndrome DOOR (Deafness, Onychodystrophy, Osteodystrophy, mental Retardation) es una enfermedad hereditaria de la que se han descrito menos de 35 casos en todo el mundo. Definida en 1975, de herencia autosómica recesiva, se caracteriza clínicamente por los hallazgos que describen sus siglas, apareciendo también otros fenómenos como epilepsia, defectos cardíacos y a nivel genitourinario, y alteraciones bioquímicas características, que sugieren un defecto metabólico.

Observación clínica 1: Niño de actualmente 4 años de edad, al que se detecta en el nacimiento una hipoplasia ungueal generalizada, con agenesia ungueal en 5º dedo de ambas manos y clinodactilia de 1º y 2º dedo de ambas manos. Desde los primeros meses de vida, presenta trastornos paroxísticos epilépticos de difícil control farmacológico y se objetiva un desarrollo psicomotor muy lento. En la resonancia magnética (IRM) craneal se evidencia una hipoplasia de vermis cerebeloso y los potenciales evocados auditivos muestran una hipoacusia neurosensorial. Los estudios analíticos de sangre y orina son normales, salvo una elevación de los metabolitos del 2-oxoglutarato en orina. La ecografía abdominal y la ecocardiografía no muestran hallazgos patológicos. La biopsia muscular y el estudio genético son normales.

Observación clínica 2: Niño de actualmente 1,5 años de edad, familiar de segundo grado del anterior, y diagnosticado al nacimiento de un síndrome polimalformativo por presentar agenesia de falanges distales en casi todos los dedos de pies y manos, ausencia de uñas en todos los dedos, orejas displásicas y raíz nasal algo hundida. Las pruebas realizadas en ese momento resultaron normales, salvo unas otoemisiones acústicas negativas y alteraciones radiológicas en manos y pies ya descritas. Durante los primeros meses de la vida se detecta una sordera neurosensorial bilateral, retraso en la adquisición de habilidades psicomotoras y aparición de crisis convulsivas de muy difícil control. El cariotipo muestra una traslocación 6q14; 11p11 y se evidencia un aumento de 2-oxoglutarato en orina.

Comentarios: Presentamos en estos 2 casos la descripción típica del síndrome DOOR, iniciado como un síndrome polimalformativo al nacimiento (alteraciones anatómicas de falanges y uñas de manos y pies), con posterior desarrollo de retraso psicomotor, sordera neurosensorial y crisis convulsivas rebeldes de tratamiento.

P774

SÍNDROME DER(22)

Lucía Galán Bertrand, Eva González Oliva,
M. Dolores Teva Galán, Vanessa Esteban Cantó,
Tatiana Herrero Beltrán, Jenaro Jover Cerdá
Hospital General de Elda, Alicante.

16:50

Introducción: La región 22q11 está involucrada en reorganizaciones cromosómicas que producen alteraciones genéticas caracterizadas por retraso mental y/o malformaciones congénitas (Sd. De ojo de gato, Sd. Velocardiofacial/DiGeorge y el Sd.der(22) compartiendo características clínicas, siendo el Sd.der(22) el más infrecuente.

Caso clínico: Varón de 7 a. con Sd. dismórfico y trastorno madurativo global del desarrollo. *AF:* Padres sanos no cosanguíneos. Hijo único. No abortos. *AP:* RNT/AEG. Parto sin incidencias hasta los 2 a. Ausencia de lenguaje. Atragantamientos frecuentes hasta los 2 a. Convulsiones febriles y afebriles desde 6 a 18 m. Hernia inguinal bilateral intervenida y criptorquidia bilateral. *EF:* P: 18,5Kg (P3). T: 115 cm (P.25) PC: 48,5 cm (P.-2DS). Braquicefalia. Orejas y cabello de implantación baja. Senos preauriculares. Exoftalmos e hipertelorismo. Escápulas aladas con cifoescoliosis. Cuello corto y ancho. Camptodactilia de pulgares. Espasticidad de miembros inferiores con pie derecho equinovaro. Sonidos guturales. Resto de exploración normal. *P. Complementarias:* 1) RM cerebral y cervical: Alteración de la unión craneo-cervical. Clivus largo. Agenesia del diente del axis y aplanamiento del atlas. Atrofia de hipocampo dcho. Estenosis del canal medular cervical. 2) CARIOTIPO del paciente: 47XY, +der(22) (22pter → 22q11.2: 11q23.3 → 11qter), t (11; 22) (q23.3; q11.2). Madre portadora sana de traslocación recíproca (11/22); padre cariotipo normal. Paciente con trisomía parcial 22 (éter → q11.2) y una trisomía parcial 11(q23.3 → qter) consecuencia de segregación de tipo 3:1 de la traslocación materna por una no disyunción en meiosis.

Conclusiones: El Sd.der(22) se caracteriza por defectos cardíacos, malformaciones renales, anomalías craneofaciales, apéndices/senos preauriculares, anomalías genitales, atresia/estenosis anal, defectos esqueléticos y retraso mental. El diagnóstico de este síndrome nos permite un adecuado asesoramiento genético a los progenitores con diagnóstico prenatal en futuras gesta-

ciones, estudio cromosómico en vellosidades procedentes de legrado en caso de aborto e incluso valorar el diagnóstico genético preimplantacional.

P775

UTILIDAD DEL ESTUDIO GENÉTICO EN LA FIEBRE MEDITERRÁNEA FAMILIAR

Marta Revert Gomar, José Miguel Sequí Canet, Marta Artés Figueres, María José Sala Langa, Ana M. Bernal Ferrer
Servicio de Pediatría del Hospital de Gandía y Centro Especialidades Francesc de Borja, Gandía (Valencia).

Caso clínico: Varón de 9 años que consulta por sdr. febriles desde hace un mes, siendo diaria los últimos 10 días. Los procesos previos se acompañan de dolor abdominal cólico con otros síntomas diversos (tos, cefalea, odinofagia, astenia, pérdida de peso...). No vómitos, artralgias, disuria, diarrea ni exantemas. Ha llevado tto antibiótico con amoxicilina 4 días y amoxi-clavulánico 6 días más. *Antecedentes personales:* Gemelar, perinatal normal, Vacunación correcta (incluye BCG), DPM normal. No antecedentes patológicos de interés. *Antecedentes familiares:* origen armenio, en España hace 4 años, madre 45 a, padre 49 a, gemelo 10 a, 21 a y 23 a sanos. *Exploración:* normal, salvo palidez facial. *E. Complementarias:* Orina normal, Rx tórax normal, cultivo faríngeo, Mantoux, Hemocultivo, coprocultivo, parásitos heces y urinocultivo negativos. Coagulación normal. Bioquímica normal (excepto PCR seriadas de 110 y 216), Hemograma con 13.700 leucos (55,4% N, 32,2% L) y plaquetas 630.000. Eco abdomen área en riñón izquierdo sugestiva de pieonefritis crónica. Proteinograma, marcadores tumorales, complemento, ANA, ENAs, inmunoglobulinas, f. Reumatoides normales. Serología Toxoplasma, Brucela, Tifus, CMV, VEB, VIH, VHC, VHB, VHB, RPR negativos. Ecocardiograma y ECG normal. Rx senos, cráneo, ortopantotomografía normal. *TAC abdominal:* malrotación riñón izquierdo. *Medula ósea:* normal. *Estudio genético Fiebre Mediterránea Familiar:* heterocigoto mutación v726a y r761h con proteína amiloide SAA1 tipo alfa/alfa (riesgo elevado amiloidosis). *Tto y evolución:* se inicia tto con colchicina vo 1 mg/día con desaparición inmediata de la fiebre y sintomatología acompañante. En controles posteriores persiste asintomático con analítica, ecografías y orina normal.

A los 2 años su hermano gemelo hasta entonces asintomático, inicia crisis de fiebre con dolor abdominal y en fosa renal que dura 3 días. La madre inicia de forma espontánea tto con colchicina con inmediata mejoría y acude a consulta decidiéndose estudio familiar. Este paciente presenta idénticas anomalías genéticas por lo que queda patente la utilidad del estudio familiar en estas patologías para iniciar tratamiento precoz en caso necesario.

P776

EPIDERMOLISIS AMPOLLOSA EN EL RECIÉN NACIDO, UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

Cristina Armero Bujaldón, Josep Escolà Escrivà, Ana Martín
Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca (Baleares).

Introducción: Las epidermolisis ampollas (EA) son un grupo de enfermedades ocasionadas por defectos en los genes que codifican las proteínas de la unión dermo-epidérmica. Su incidencia es de 1/17.000 nacidos vivos. Se caracterizan por la for-

mación de ampollas en piel y/o mucosas ante la mínima fricción. Su clasificación y gravedad clínica dependen del nivel de la ampolla: capa basal de la epidermis (EA simple), unión dermo-epidérmica (EA juntural) y dermis (EA distrófica).

Caso clínico: Neonato varón primogénito a término. Embarazo sin incidencias. Parto eutócico. Serologías (rubeola, toxoplasma, VHB, VIH, lues) negativas. Padres sanos no consanguíneos. Exploración física al nacimiento normal. A las 12 horas de vida inicia sin fiebre, lesiones cutáneas ampollas sero-amarillentas en zona perianal que progresivamente se extendieron a tronco, extremidades, áreas periungueales y mucosa oral. Se realizó despistaje de etiología infecciosa con hemograma y bioquímica normales, y hemocultivo, urocultivo, serologías y cultivo de ampollas negativos. Se sospechó una EA por la presencia de ampollas al mínimo roce, que curaban sin dejar cicatriz, con mínima afectación mucosa. El examen de dos biopsias cutáneas mediante microscopía óptica y electrónica, inmunohistoquímica e inmunofluorescencia mostró hallazgos sugestivos de EA simple (EAS). El estudio genético molecular del paciente evidenció una mutación en el gen de la queratina basal 14 compatible con EAS tipo Dowling-Meara, siendo los padres no portadores. El tratamiento se centró en un cuidado extremo de la piel evitando traumatismos. Se pautaron baños cortos, curas oclusivas y analgesia con morfina. El uso de antibioterapia se reservó en caso de sobreinfección de las ampollas.

Conclusión: El diagnóstico diferencial de lesiones ampollas neonatales implica desde procesos banales hasta enfermedades potencialmente graves (infecciosas, genéticas o inmunes). La EA supone un reto diagnóstico clínico y anatomopatológico. El tratamiento de la EA se debe centrar en prevenir la formación de nuevas ampollas, evitar el dolor y minimizar las secuelas. El aprendizaje del manejo de las lesiones cutáneas por parte de sus cuidadores es clave para mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

P777

SÍNDROME DE CORNELIA DE LANGE Y SU VARIABILIDAD FENOTÍPICA COMO MARCADOR PRONÓSTICO A LARGO PLAZO

Pablo Cid Galache, Ricardo Pérez Iañez, Alfredo Valenzuela Soria, Leticia Olivares Sánchez, José M. Gómez Vida, Enrique Blanca Jover, Salvador Broncano Lupiáñez, Adolfo Rodríguez Leal
Servicio de Pediatría del Hospital General Básico Santa Ana, Motril (Granada).

Introducción: El Síndrome de Cornelia de Lange es un cuadro polimalformativo poco frecuente (0,6/100.000) con amplia expresividad clínica, en la que se incluye principalmente retraso del crecimiento (prenatal y postnatal) y del desarrollo psicomotor, alteraciones craneofaciales, anomalías de los miembros y alteraciones del comportamiento. Actualmente se desconoce su etiología siendo la mayoría de los casos esporádicos. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico, basado en los rasgos fenotípicos característicos. Se aceptan dos formas clínicas en el SCL: Una forma clásica con alteraciones físicas graves y retraso mental profundo, y otra leve con menor retraso y escasa asociación a malformaciones graves, para ambas las alteraciones faciales son similares.

Caso clínico: Recién nacido varón ingresado en por CIR y aspecto polimalformado. *Exploración:* hipertonía fisiológica, pa-

16:55**17:00**

bellones auriculares de implantación baja, micrognatia, hipoplasia gingival superior, pliegue nucal aumentado, soplo sistólico III/VI, agenesia de antebrazos y dedos de miembros superiores y acortamiento de los dedos de los pies con piernas en sable, hipertricosis con hirsutismo, implantación baja del cabello, sinofridia y pestañas largas, orificios nasales en anteversión, alas nasales anchas, filtro largo y boca arqueada en carpa con labio fino. PC de 31 cm. *Pruebas complementarias:* Estudio gastroduodenal: Reflujo gastroesofágico moderado. Estudio cardiológico: Ductus amplio. Cariotipo: Varón XY normal. Ecografías transfontanelares: Normales. Exploración oftalmológica: Normal. Ecografía abdominal: Ectasia píelica derecha de 1,4 cms

Conclusión: A pesar de la escasa frecuencia de este síndrome en nuestro medio debe ser tenido en cuenta ante cualquier síndrome congénito polimalformativo. Hay que prestar especial atención a los rasgos craneofaciales y defectos en miembros, claramente orientativos para el diagnóstico, que recordemos es meramente clínico, e indicativos del pronóstico a largo plazo del paciente.

P778**17:10**

CITOPATIA MITOCONDRIAL: DUAS FORMAS RARAS DE APRESENTAÇÃO

Joana Rios Lopes, Diana Alexandra Moreira Pereira,
Jorge Sales Marques

Servicio de Pediatría del Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia (Portugal).

As citopatias mitocondriais (CM) caracterizam-se por alterações genéticas em um ou mais complexos enzimáticos da cadeia respiratória por disfunção da fosforilação oxidativa. São geralmente multissistémicas e progressivas. Os autores apresentam 2 casos clínicos de CM de apresentação peculiar.

Caso 1º: Menina, actualmente 3 anos, gestação vigiada, pais consanguíneos. Morfológicamente com encavalamento do 4º dedo das mãos, baixa inserção dos pavilhões auriculares, micrognatia, aracnodactilia e hipotonia. Internamento no período neonatal por prematuridade, persistência do canal arterial e malrotação intestinal. Cariótipo, lactato, piruvato, amónia, acilcarnitinas, CDT e aminoácidos (a.a.) no sangue normais assim como a.a. e ácidos orgânicos na urina. RMN cerebral normal. Biopsia muscular com estudo molecular DNA mitocondrial negativo para MELAS, MERRF e NARP/MILS. Em ambulatório verificou-se crescimento anormal de pêlos em locais de lesões cicatricias. Repetiu biópsia muscular para estudo da cadeia respiratória mitocondrial, que revelou défice do complexo 2.

Caso 2º: Menina, actualmente 2 anos, gestação vigiada, gemelar, pais não consanguíneos. Internamento no período neonatal por hipoglicemia (30 mg/dl) em contexto de hipotonia e reflexo de sucção débil. Cortisol e aldosterona normais e insulina > 10U em glicemia capilar < 30 mg/dl, e iniciou terapêutica com diazóxido por Hiperinsulinismo. Lactato, piruvato, amónia, acilcarnitinas, CDT e a.a. no sangue normais assim como a.a. e ácidos orgânicos na urina. Cariótipo 46XX, del (9) (p23). RMN cerebral revelou focos de hipersinal com intensidade e extensão superior às áreas de mielinização tardia nas regiões peritrigonais. Objectivamente realçava hirsutismo exuberante de causa iatrogénica, secundário ao tratamento com diazóxido, com fenótipo normal. Prova de sobrecarga glicose mostrou aumento de lactato e lactato/piruvato. Estudo dos complexos da cadeia respiratória mitocondrial na biópsia muscular revelou défice do complexo 4. Ambas iniciaram terapêutica com Coenzima Q10 e

dieta pobre em hidratos de carbono. Os autores realçam a natureza particular da fisiologia semi-autónoma da biologia mitocondrial originando um grande espectro de CM, particularmente nestes 2 casos clínicos, o primeiro com aparecimento de pêlos nos locais de cicatriz e o segundo com hiperinsulinismo.

P779**17:15**

CROMOSOMOPATÍA 10 EN ANILLO Y DÉFICIT DE HORMONA DE CRECIMIENTO

María Josep Comesias González, Ana Moreira Echeverría
Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Objetivo: Se presenta la evolución de crecimiento de un paciente con una cromosomopatía 10 en anillo tras ser diagnosticado de déficit parcial de hormona de crecimiento y sometido a tratamiento sustitutivo con GH durante cuatro años. En nuestro conocimiento no ha sido publicada previamente dicha asociación.

Caso clínico: Se trata de un paciente con cromosomopatía 10 en anillo (r (10) (p15q26)) -retraso de crecimiento, retraso psicomotor, microcefalia, hipertelorismo, estrabismo, criptorquidia e hidronefrosis-, que presenta un enlentecimiento progresivo de su crecimiento desde los 18 meses con velocidad de crecimiento < -2SDS. El hemograma, bioquímica básica y estudio tiroideo fueron normales. IGF1 29 ng/ml, IGFBP3 1,05 ?g/ml. El pico de GH fue de 7,5 ng/ml tras estimulación insulínica y de 5,4 ng/ml tras clonidina (N > 10 ng/ml). La RNM mostraba disgenesia vermiana sin alteraciones significativas en el área hipotálamo-hipofisaria. A los 4 a. 3 m. se inició tratamiento con GH. La talla era de 76,5 cm (-6,74 SDS) y la velocidad de crecimiento (VC) de 3 cm en el año previo. Tras el inicio del tratamiento con GH la VC ha sido de 9 cm, 7cm, 6,2 cm y 5,1 cm tras 12, 24, 36 y 48 meses de tratamiento, con una talla de 103,3 cm (-4,43 SDS) a los 8 a 3m. Asimismo, se objetiva una rápida progresión en las adquisiciones psicomotoras.

Comentario: La respuesta al tratamiento hormonal fue favorable evidenciándose aumento de velocidad de crecimiento y progresivo "catch-up" de talla. Además, se aprecia mejoría de las aptitudes cognitivas, hecho ya descrito en otras cromosomopatías y en adultos deficitarios.

Ante una talla baja en una cromosomopatía que cursa con retraso de crecimiento no se valora la posibilidad de déficit hormonal, pero lo cierto es que en la mayoría de ellas no existen gráficas de crecimiento propias.

En las cromosomopatías poco frecuentes, como en la que nos ocupa, desconocemos la evolución natural de su crecimiento. Por ello, es importante plantearnos el estudio de estos casos si detectamos una alteración significativa de la talla. Hay que valorar la posibilidad de otras patologías, entre ellas un déficit de hormona de crecimiento.

P780**17:20**

SÍNDROME DE SMITH LEMLI OPITZ (SLO). A PROPÓSITO DE UN CASO

Martín Ferrando Mora, Pedro J. Muñoz Álvarez,
María Planelles Asensio, Cristina Fernández Carbonell,
Amelia Herrero Galiana
Hospital General Universitario, Alicante.

Introducción: El síndrome de Smith-Lemli-Opitz (SLO) es un síndrome dismórfico en el que existe una mutación de la 3 beta

hidroxisterol reductasa. Una enzima implicada en la síntesis de colesterol, condicionando así un defecto en la síntesis de colesterol con acumulación de sus precursores, el 7 dehidrocolesterol.

Descripción del caso y curso clínico: Presentamos el caso de un recién nacido a término (38 s.g.), peso adecuado a edad gestacional (2.880 gr.) con fenotipo dismórfico: pelo hipopigmentado, nariz ancha con narinas antevertidas, filtrum prominente y liso, región supraorbitaria marcada, con escasa ceja. Hendidura palpebral pequeña, labio superior fino en V. paladar ojival, úvula bifida, hipertrofia gingival, quistes gingivales, glosptosis, lengua hipoplásica, tumoración en base de la lengua, microretrognatía, pterigium colí, mamilas descendidas y separadas. Genitales femeninos con labios mayores hipoplásicos, clítoris prominente e introito vulvar pequeño. Mano derecha con polidactilia cubital. Pulgares hipoplásicos, dermatoglifos alterados. Limitación de flexo-aducción de ambas caderas, y sindactilia de segundo y tercer dedo de ambos pies, hipotonía marcada, succión y reflejo de prensión débiles.

Se sospecha SLO que se confirma con niveles bajos de colesterol, acumulación de 7 dehidrocolesterol en sangre y cariotipo XY (con fenotipo femenino). Fallece a los 4 días por deterioro de la función respiratoria secundaria a la hipotonía generalizada.

Discusión: SLO es un trastorno autosómico recesivo muy heterogéneo con una prevalencia estimada de 1/20.000-1/40.000. Las formas leves pueden presentar retraso mental leve, trastornos de conducta, microcefalia, dismorfia facial, sindactilia de segundo y tercer dedo y anomalías genitales. Las formas más graves, como la descrita, con grandes malformaciones incompatibles con la vida. El diagnóstico se sospecha con los rasgos dismórficos y se confirma con unos niveles bajo de colesterol en sangre con acumulación de 7 dehidrocolesterol. Conviene tener presente este síndrome ante cualquier retraso mental con rasgos dismórficos puesto que pueden beneficiarse de un tratamiento dietético basado en suplementos de colesterol.

P781 17:25 APLASIA CUTIS CONGÉNITA DE LOCALIZACIÓN INUSUAL

Selma Vázquez Martín, María González de Olaguer-Feliu, María Paz Barrio Alonso, Carlos de Castro León, María Paz Aragón García

Sección de Neonatología del Servicio de Pediatría del Hospital Clínico Universitario, Valladolid.

Presentamos el caso de una recién nacida que ingresa en el Servicio de Neonatología de nuestro Hospital para estudio por lesiones cutáneas extensas en tronco. Destacan antecedentes familiares de ataxia cerebelosa tipo I en rama materna. No antecedentes de malformaciones ni lesiones cutáneas. Es la primera hija de padres jóvenes y sanos, procedente de una gestación controlada de forma tardía. No refieren hábitos tóxicos ni ingesta de fármacos durante el embarazo. En los últimos controles ecográficos se evidencia detención en el crecimiento del perímetro abdominal. Parto vaginal y eutócico.

Al nacimiento se observan áreas extensas de defecto cutáneo de forma estrellada localizadas en ambos lados del tórax y ambos hipocondrios, a través de las cuales se identifican estructuras músculo-esqueléticas, produciéndose retracción de la piel y pliegues cutáneos evidentes. No se objetivan otras malformaciones externas.

No hubo hallazgos patológicos en las pruebas de imagen (Rx tórax, ecografía abdominal y cerebral). Serología negativa para virus herpes y varicela zóster. Se realizó profilaxis antibiótica intravenosa y tratamiento tópico de las lesiones, con evolución tórpida hacia la cicatrización a lo largo de los 6 primeros meses. La aplasia cutis es una rara alteración que consiste en la ausencia congénita de epidermis y dermis y ocasionalmente de los tejidos subyacentes. Su frecuencia estimada es de 3 de cada 10.000 recién nacidos y se contabilizan en torno a 500 publicados. Como posibles etiologías se ha postulado la existencia de adherencias del amnios, alteraciones vasculares placentarias, infecciones intrauterinas y acción de teratógenos entre otras. En la gran parte de los casos la lesión se localiza en vértex, siendo excepcionales otras localizaciones (como en nuestra paciente), y su diagnóstico es eminentemente clínico. Puede presentarse de forma aislada o asociada a otras malformaciones. En nuestro caso el cuadro corresponde a una aplasia cutis tipo I en las clasificaciones de Syebert y Frieden. En casos leves-moderados el tratamiento se realiza con curas oclusivas y antibioterapia tópica, mientras que en lesiones extensas se recomienda tratamiento reparador con colgajos cutáneos y expansores tisulares.

P782 17:30 DISPLASIA ECTODÉRMICA. A PROPÓSITO DE TRES CASOS DIFERENTES

Manuel Nieto Faza, Inés Hernández Salvador, Javier Fernández Aracama, Juan Miguel García Martínez, Blanca Gener Querol, Amaia Sojo Aguirre
Servicio de Pediatría del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Introducción: Las displasias ectodérmicas conforman un grupo amplio y heterogéneo de entidades que comparten alteraciones del desarrollo de las estructuras derivadas del ectodermo como piel, cabello, uñas, glándulas sudoríparas ó dientes. El patrón de herencia puede ser recesivo ligado al cromosoma X, autosómico recesivo ó autosómico dominante. Revisamos 3 casos diagnosticados en nuestro Hospital.

Caso 1: Varón, primer hijo. Diagnóstico a los 2 m con fenotipo característico (piel fina, pelo muy escaso, ralo y escasamente pigmentado, ausencia de cejas y pestañas, aplanamiento puente nasal, etc.). Ausencia de alvéolos dentarios. *Madre con signos sutiles de DE:* cabello fino e incisivos superiores hipoplásicos sustituidos por prótesis. Estudio genético evidencia mutación del gen EDA1 en niño y madre. Curso con frecuentes cuadros de desregulación de temperatura, infecciones recurrentes y producción de secreciones respiratorias singularmente espesas. Episodio de parada cardiorrespiratoria que precisa de reanimación en el curso de una laringitis.

Caso 2: Varón, primer hijo. Ningún antecedente de enfermedad. Al nacimiento llama ya la atención el fenotipo (piel lampiña y escasísimo pelo cefálico, ausencia de cejas y pestañas, nariz pequeña y fina, hiperterolismo, etc.) Ausencia de gérmenes dentarios. Curso con cuadros recurrentes de desregulación de la temperatura y respiratorios, algunos complicados, con episodio de apnea en uno de ellos. Realizada biopsia cutánea y estudio de mutaciones en el gen EDA 1 en curso.

Caso 3: Varón nacido de progenitores consanguíneos. Facies característica e hipoplasia de uñas, asociando úvula bifida, fisura palatina y retraso en el lenguaje. Curso con cuadros respiratorios recurrentes y otros procesos infecciosos. Diagnosticado

de Displasia ectodérmica de Rapp-Hodgkin. Estudio de mutaciones en gen p63 en curso.

Conclusiones: Las displasias ectodérmicas suponen un grupo heterogéneo de enfermedades con baja incidencia pero con gran trascendencia clínica. Las alteraciones fenotípicas son un pilar fundamental para el diagnóstico precoz, siendo muy importante la prevención de complicaciones. Para su estudio, seguimiento, tratamiento y asesoramiento genético es preciso un abordaje multidisciplinario.

P783 TRISOMÍA PARCIAL 2P

Laura Crespo Valderrábano, Carmelo Gutiérrez Abad, Eva Dulce Lafuente, Inés Mulero Collantes, Leonor Liqueste Arauzo, José Carlos Hernando Mayor
Servicio de Pediatría del Hospital Universitario del Río Hortega, Valladolid.

Introducción: El síndrome de trisomía 2p es una entidad rara con escasa bibliografía en la literatura. Incluye un amplio espectro de malformaciones congénitas y retrasos del crecimiento, existiendo una amplia variabilidad clínica en función de la región del cromosoma 2 duplicada. La mayoría de los casos resultan de traslocaciones desbalanceadas de uno de los progenitores, pero también pueden surgir a partir de mutaciones de novo.

Caso clínico: Niña de 24 meses remitida a consulta de endocrinología infantil por hipoprecimiento. *Antecedentes personales:* 1º/1º, embarazo 38 SEG, peso 2310 g (< P10), talla 46 cm (< P10), Apgar 7/9. Hiperdosificación de vitamina D3. Deambulación a los 19-20 meses. *Antecedentes familiares:* talla materna 153 cm, talla paterna 176 cm, talla diana 158,2 cm. *A la exploración:* Peso 10 kg (< P3), talla 79 cm (< P3), perímetro cefálico 50 cm (P75-90). Facies hipopsíquica, fontanela anterior 5 x 4 cm, hipertelorismo, estrabismo convergente derecho, presencia de 3 incisivos inferiores. Abdomen: hernia umbilical. Torpeza motora, manejo de monosílabos.

Exámenes complementarios: Hematimetría y bioquímica que incluye calcio, fósforo, transaminasas, enzimas musculares, hormonas tiroideas, anticuerpos antitransglutaminasa dentro de parámetros normales. Rx edad ósea de 18 meses. Ecografía cerebral normal. Oftalmología: hipermetropía y astigmatismo. *Cariotipo:* 46XX, dup(2)p21p23 (confirmado a través del ECEMC).

Ante el hallazgo de esta alteración genética se completa estudio con: serie ósea, ecografía abdominal, ecocardiografía, EEG y RMN normales. Eje de GH: IGF-1 e IGF1-BP3 normales. Cariotipos de progenitores normales.

La actitud que se toma es atender a las esferas afectadas: estimulación temprana, lentes por astigmatismo e hipermetropía, adeno-amigdalectomía y seguimiento del crecimiento por si fuera susceptible de tratamiento con hormona de crecimiento por uso compasivo y/o talla baja idiopática.

P784 SÍNDROME DE APERT ASOCIADO A ATRÉSIA DO ESÓFAGO – A PROPÓSITO DE UM CASO GRAVE

Vanessa Mendonça, Manuela Rodrigues, Beatriz Guedes, Joaquim Monteiro, Alexandra Adams, Hercília Guimarães
Hospital de São João, Porto (Portugal) y Facultad de Medicina de la Universidad de Porto (Portugal).

Describe-se o caso de um recém nascido do sexo feminino, 5º filho de pais não consanguíneos, ambos de 42 anos de ida-

de, gestação vigiada, com diagnóstico pré-natal às 30 semanas de atresia do esófago com fistula traqueo-esofágica e deformidade das mãos. Cariótipo fetal às 21 semanas: 46XX. Parto eutócico às 32 semanas, com IA: 7/8 e somatometria adequada à idade gestacional. À nascença apresentava braquicefalia, fontanela anterior larga, bossa frontal, fâcies dismórfico, hipertelorismo com proptose, hipoplasia maxilar, palato ogivado, atresia do esófago, sindactilia simétrica de todos os dedos das mãos e pés. Foi submetida a correção cirúrgica da atresia esofágica com fistula em D4, seguindo-se período pós-operatório complicado com instabilidade hemodinâmica, insuficiência respiratória obstructiva com e atelectasias pulmonares recidivantes.

A suspeita clínica de se tratar de um S. *Apert* foi apoiada pelos aspectos dismórficos crânio-faciais e sindactilia, nas imagens de tomografia axial computadorizada (TAC) com reconstrução tridimensional (3D) e confirmada pela pesquisa das mutações (gene FGR2) associadas.

O S. *Apert* é um síndrome malformativo congénito, caracterizado por craniosinostose, hipoplasia da mesoface e sindactilia das mãos e pés. Os autores salientam a importância da TAC 3D na caracterização das malformações cranianas e faciais típicas.

Alertam ainda para o facto de que a hipoplasia da mesoface e a diminuição do espaço útil das vias aéreas superiores serem uma causa *major* de complicações respiratórias graves. Neste caso em particular, verificou-se atelectasia pulmonar recidivante, rolhões brônquicos viscosos que condicionaram vários episódios de apneias e paragem cardio-respiratória em D47.

A abordagem multidisciplinar de equipe crânio-facial é mandatória neste tipo de craniosinostose síndrômica.

P785 EVOLUCIÓN CLÍNICA DE UNA NIÑA AFECTA DE SÍNDROME DE MARDEN WALKER, DIAGNOSTICADA EN PERIODO NEONATAL

Mª Socorro Hoyos Vázquez, M. del Carmen Carrascosa Romero, Mª Socorro Vázquez García, María Terrasa Nebot, Ana María Correias Sánchez, María Elena Cabezas Tapia
Complejo Hospitalario Universitario, Albacete.

Introducción: El Síndrome de Marden Walter SMW (OMIM 248700), es una enfermedad rara, de la que se han referido aproximadamente 40 casos en la actualidad.

Objetivo: Presentamos una paciente con SMW diagnosticada al nacimiento y su evolución clínica a lo largo de 7 años de seguimiento.

Caso clínico: RNT, Peso 2.200 (< p3), L 42 cm (< p3), PC 32 cm (< p3). Polimalformada, múltiples contracturas en flexión. Facies peculiar, anímica, boca pequeña con dificultades para abrir-la; hendiduras palpebrales antimongoloides y discreta blefarofimosis. Movimientos oculares anómalos sin oftalmoplejia. Pabellones auriculares displásicos de baja implantación. Cifoescoliosis y tórax carinatum. *Ecografía renal:* riñón izquierdo multiquístico, con quistes de diferentes tamaños. *RMC:* disgenesia de cuerpo calloso, colpocefalia, atrofia bifrontal. RM medular normal. *Rx de esqueleto:* tórax pequeño, costillas gráciles, caderas luxadas. Cariotipo 46 XX. *Evolución:* al nacimiento graves trastornos de alimentación y microaspiraciones. Precisa colocación de sonda de gastrostomía endoscópica percutánea a los 2 meses que normalizan el manejo nutricional, consiguiendo alimentación por succión a los 9 meses, sin asociar clínica respi-

ratoria. Retraso de hitos motóricos por hipotonía central, en la actualidad bipedestación con apoyo sin intención de marcha con retraso mental grave. Riñón izquierdo evoluciona a hipoplasia, el derecho con litiasis.

Conclusiones: El SMW de herencia autonómica recesiva, sin identificación del locus genético, se caracteriza por anomalías faciales (blefarofimosis, orejas de implantación baja, hipertelorismo, ptosis palpebral, microstomía, micrognatia...), inmovilidad facial, descoordinación de movimientos oculares, contracturas articulares múltiples y retraso mental. Descritas malformaciones cerebrales y renales. Se ha sugerido que podría ser la expresión fenotípica de varias enfermedades heterogéneas. Sin embargo la artrogriposis asociada a los rasgos faciales descritos, especialmente las dificultades para abrir la boca que se han mantenido constantes en nuestra paciente, con afectación predominante de los músculos elevadores del ángulo de la boca y relativa integridad del resto de los músculos de la mímica, pueden llevar a una alta sospecha clínica de SMW, posiblemente infradiagnosticado.

P786

17:50

48 XYYY: UNA VARIANTE RARA DEL SÍNDROME DE KLINEFELTER

Mercedes Murray Hurtado, Juan Pedro González Díaz, Macarena González Cruz, Virginia Ramos Martín, Alejandro Cobo Costa, Angelines Concepción García
Hospital Universitario de Canarias, La Laguna (Santa Cruz de Tenerife).

Se presenta el caso de un varón de 13 años y 11 meses de edad remitido desde consultas externas de psiquiatría para estudio por retraso psicomotor. *Antecedentes personales:* asma bronquial. Genu valgo. Enuresis nocturna. *Anamnesis:* refieren que es un niño muy infantil para su edad, con problemas para la comprensión de cuestiones sencilla. Episodios de agresividad frecuentes y gran ansiedad por comer. Lo definen como de movimientos lentos, poco ágil para realizar actividades físicas. En el aspecto social muestra escasas relaciones, no tiene amigos. Está en "aula enclave" y tiene una minusvalía declarada del 45%. *Exploración física:* Peso 68,700 kg (Pc 97), Talla 159,5 cm (Pc 50), IMC 27,04, distancia pubis-vértex 77 cm, distancia pubis-suelo 82,5 cm, envergadura 161 cm. Aumento de panículo adiposo central, abdomen prominente. Hombros estrechos, el izquierdo más bajo en bipedestación. Clinodactilia leve de 5º dedo de manos. Efélides. 2 manchas café con leche. ORL, auscultación cardiopulmonar y abdomen normales. No pubarquia ni axilarquia. Tanner G2P1. Volumen testicular 4 ml, de consistencia normal. Retraso psíquico. Babeo casi continuo. Habla pobre. Escritura infantil. Motricidad fina alterada. No focalidad neurológica. *Exploraciones complementarias:* analítica que muestra anemia microcítica, eosinofilia, aumento de insulina basal así como de gonadotropinas y disminución de testosterona total. Bioquímica y hormonas tiroideas normales. En estudio radiográfico escoliosis dorsal derecha y edad ósea 11,5 años \pm 6 meses. Cariotipo a partir de cultivo de linfocitos de sangre periférica: 48XYYY.

Discusión: El síndrome de Klinefelter, con una incidencia aproximada de 1/600 varones, es la alteración cromosómica más frecuente como causa de hipogonadismo hipergonadotrópico masculino. La variante 48XYYY, mucho menos frecuente, presenta mayor afectación fenotípica y conductual, precisando diagnóstico precoz para iniciar cuanto antes tratamiento médi-

co con testosterona, terapia conductual y rehabilitación con el fin de mejorar el pronóstico de estos pacientes.

P787

17:55

ANOMALÍAS DISAUTÓNOMICAS DE LA DEGLUCIÓN Y SOBREVIDA EN EL SÍNDROME STÜVE-WIDEMANN. A PROPÓSITO DE DOS HERMANAS AFECTADAS

Jorge Román Corona-Rivera, Pedro Coello-Ramírez, Eloy López-Marure, Carmen Romo Huerta, Hector Silva-Baez, Liuba María Aguirre-Salas

Instituto de Genética Humana "Dr. Enrique Corona-Rivera" de la Universidad de Guadalajara (México) y Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca", Guadalajara (México).

Introducción: El síndrome Stüve-Widemann (SSW) es una displasia ósea autosómica recesiva caracterizada por camptomelia, camptodactilia, dificultad respiratoria, apneas y signos de disautonomía. Presentamos dos hermanas con SSW y enfatizamos la contribución de la disautonomía en la morbilidad y mortalidad tempranas.

Paciente 1: La *proposita* es producto de una unión tía-sobrino. Nació de término, Apgar 8/9, peso 2.800 g (P₁₀₋₂₅), talla 47 cm (P₂₅) y perímetro cefálico (PC) 33 cm (P₂₅). Mostró narinas antevertidas, boca en "puchero", soplo cardíaco, camptomelia, camptodactilia e hipotonía. Radiográficamente: osteoporosis, costillas delgadas, escoliosis, huesos largos arqueados, densidad aumentada en corticales y metafisis trabeculadas. Las evaluaciones demostraron: foramen oval, hipertrofia ventricular izquierda, disautonomía, trastornos severos de la deglución, aperistalsis esofágica y osteoporosis. *Evolución:* presentó apneas y neumonías repetidas, requirió gastrostomía, funduplicatura, esofagostomía, tarsorrafia y administración de bisfosfonatos. Presentó además, tiroides ectópico e hipotiroidismo. A los 18 meses: peso 7.600 g (-3,9 DE), talla 68,5cm (-4,5 DE) y PC 44 cm (-2,1 SD). Falleció a los 28 meses por un evento súbito de neumonía por aspiración.

Paciente 2: Nació por cesárea después de embarazo de término sin complicaciones. Se diagnóstico prenatalmente a las 28 semanas. Al nacimiento Apgar 9/9, peso 2.500 gr (P₅₀), talla 44 cm (P₁₀) y PC 32 cm (P₂₅). Las características físicas y radiológicas fueron similares a las de su hermana y acordes al diagnóstico de SWS. Presento dificultad respiratoria severa y signos de hipertensión pulmonar grave y falleció a los 5 días de vida. No se realizó estudio de necropsia.

Conclusiones: El hipotiroidismo y tiroides ectópico constituyen nuevas hallazgos previamente no descritos en el SSW. Los trastornos de la deglución contribuyen a la mortalidad temprana en SSW y son análogos a los observados en pacientes con disautonomía o con rizotomía cervical, por lo que pueden implicar un control autonómico anormal de las ramas anteriores de las raíces cervicales C1-C5.

P788

18:00

SÍNDROME DE WILLIAMS-BEUREN

Silvia Souto Hernández, Ana Castroviejo Gandarias, Verónica Etayo Etayo, Irene Garralda Torres, Carlos Romero Ibarra, María Eugenia Yoldi Petri
Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

Introducción: El Sd de Williams-Beuren es un desorden de origen cromosómico, por delección en el cromosoma 7q11.23. Se

caracteriza por facies peculiar, retraso psíquico con actitud amistosa, cardiopatía congénita en hasta un 85% de los casos, principalmente estenosis aórtica supraavicular, trastorno de déficit de atención y en menor grado pubertad precoz, alteraciones tiroideas e hipercalcemia. Su incidencia se estima en 1/20.000 nacimientos.

Objetivo: Presentación del Sd de Williams-Beuren, su diagnóstico y la patología asociada a propósito de un caso reciente en nuestro servicio.

Caso clínico: Niña con antecedente de facies tosca y piel redundante en nuca al nacimiento. En los primeros años de vida presenta signos de retraso psicomotor leve con inicio de la marcha tardío y alteración en el desarrollo del lenguaje, presentando posteriormente trastorno de déficit de atención. Desde punto de vista cardiológico es diagnosticada de estenosis aórtica al año de vida mediante ecocardiografía, posteriormente se completa estudio con RM observándose estenosis supraavicular que requiere intervención quirúrgica a los 10 años de edad. La niña en ese momento presenta carácter infantil y a la exploración se observa facies alargada, nariz corta con punta bulbosa y antevertida, boca ancha con paladar estrecho (cara de duende) y signos de pubertad precoz. En la analítica se observaba cifras bajas de TSH. Ante el fenotipo peculiar, la alteración psicomotriz y la estenosis aórtica supraavicular y las alteraciones endocrinológicas se realiza estudio genético mostrándose delección en el cr 7q 11.23, diagnosticándose de Sd de Williams-Beuren.

Conclusiones: 1) El Sd de Williams-Beuren es relativamente común y puede asociar complicaciones serias por lo que debe realizarse su diagnóstico de manera precoz. 2) La característica más importante para su sospecha es el fenotipo facial y las alteraciones cognitivas y de conducta, motivo principal de consulta. 3) En los estudios se debe incluir ecocardiografía ante la asociación de estenosis aórtica aconsejándose realización de resonancia magnética ante dicho hallazgo. 4) Se debe realizar ante su sospecha estudio genético y si se confirma completar la valoración desde punto de vista cardiológico, endocrinológico y nefrológico.

P789

HOMOCISTINURIA POR DEFECTO DE LA REMETILACIÓN DE HOMOCISTEÍNA A METIONINA

Lorena Cuadrón Andres, Paloma Huerta Blas, Ariadna Ayerza Casas, Purificación Ventura Faci, Aurora Lázaro Almarza, José Luis Olivares López

Departamento de Pediatría del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

Introducción: La homocistinuria es una enfermedad genética autosómica recesiva causada por alteraciones en el metabolismo de la metionina. El tratamiento debe estar encaminado fundamentalmente a disminuir el acúmulo de metabolitos para evitar complicaciones a largo plazo.

Caso Clínico: Varón que desde los 23 días de vida presenta vómitos, rechazo de las tomas y escasa ganancia ponderal. Es el primer hijo de padres jóvenes y sanos, un aborto espontáneo anterior. Sin antecedentes familiares de interés. A la exploración física presenta somnolencia, palidez de piel y mucosas y frialdad de extremidades, sin otros hallazgos patológicos. Se realiza hemograma, gasometría, bioquímica, reactantes de fase aguda, cultivos microbiológicos y pruebas de imagen que son

normales salvo anemia (Hb 7,9 g/dL; Hto 22,1%). *Ante la progresión de síntomas y empeoramiento del estado general se determinan ácidos orgánicos:* Lactato 4,21 mmol/L; Amoniaco 79 mg/dL; *Homocisteína:* 30,8 nmol/mL; *Metionina:* 9,9 nmol/mL; *Glicina:* 603,7 nmol/mL; *Acido metilmalónico en orina:* 124 mmol/mmol creatinina. A pesar de tratamiento con betaína, complejo polivitamínico y carnitina empeora y fallece por infección respiratoria antes de los 2 meses de vida. En el estudio genético de homocistinuria se confirma mutación Cb1C (homocigoto). Actualmente los padres esperan un nuevo hijo portador de la misma mutación al igual que ellos y por lo tanto no afecto de esta enfermedad.

Comentarios: Los errores innatos del metabolismo son enfermedades genéticas raras cuyas manifestaciones pueden ser similares a las de otras enfermedades. La clínica de la aciduria metilmalónica puede variar desde una forma neonatal grave con acidosis y muerte, hasta una forma crónica progresiva. El pediatra debe tener presente la posibilidad de un error innato del metabolismo en cualquier lactante enfermo y debe solicitar estudios especiales para confirmarlo o descartarlo. Es importante destacar que el diagnóstico definitivo permite ofrecer consejo genético a la pareja y diagnóstico prenatal para embarazos posteriores.

P790

HIPERFENILALANINEMIAS ATÍPICAS. TRES CASOS FAMILIARES DE DÉFICIT DE DIHIDROPTERINA REDUCTASA (DHPR)

José Luis Díaz Rodríguez, Diego Pascual-Vaca Gómez, María Dolores Lluch Fernández, José González Hachero

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Introducción: La DHPR es un enzima esencial en los sistemas de hidroxilación de la fenilalanina (Phe), manteniendo los niveles de BH4 en el hígado. La International Database of Tetrahydrobiopterin Deficiencies tiene registrados un total de 180 casos en todo el mundo.

Objetivo: Comunicar tres casos de esta patología poco prevalente.

Material y métodos: Se trata de 3 niñas de procedencia marroquí, de 12, 6 y 5 años de edad actual respectivamente. Dos de ellas hermanas, de padres consanguíneos, y la tercera, prima hermana de ellas. Los tres casos fueron remitidos desde el laboratorio de metabolopatías por niveles plasmáticos elevados de Phe antes del mes de vida (2.432, 1.709, 1.800 $\mu\text{mol/l}$ respectivamente). El primer caso padece una ptosis bilateral congénita. Diagnóstico de hiperfenilalaninemia por déficit de DHPR (pterinas elevadas orina, 5-HIAA y HVA en LCR decendidos, discreto descenso de Phe tras sobrecarga con BH4 y actividad de DHPR en plasma $< 0,5$ mU/mgHb). Los tres casos son tratados con control dietético de los aportes de Phe, L-Dopa y carbido-pa, 5-Hidroxitriptófano, ácido fólico y selegilina.

Resultados: La evolución ha sido relativamente favorable. Han presentado niveles de Phe en plasma < 240 $\mu\text{mmol/l}$ en todos los controles, siendo menores los de las hermanas. *Caso 1:* Talla 146 cm (P₃₋₁₀). Marcha independiente y torpe con aumento de la base de sustentación. Sincinesias de actitud. Reflejos osteotendinosos exaltados. Escolarizada con apoyo educativo en 5º de primaria. Comprensión lectora baja y realiza operaciones aritméticas básicas. *Caso 2:* Talla 114 cm (P₃₋₁₀). Escoliosis es-

18:05

18:10

estructurada. Marcha torpe con caídas frecuentes sin movimientos anormales. Lenguaje deficitario. Escolarización intermitente y desde los últimos 2 años de forma continua en C.P. con apoyo educativo. *Caso 3:* Talla 107 cm (P₃₋₁₀). Marcha estable con aumento de la base de sustentación. Disonía en la manipulación fina con temblor intencional. Realiza actividades sociales propias de su edad. Comunicación principal con gestos. En los tres casos existe una buena empatía.

Conclusiones: El diagnóstico y la introducción de un tratamiento precoz, ha sido primordial para que la evolución de la enfermedad haya sido relativamente favorable. A pesar de ello no hemos logrado normalizar las habilidades psicomotrices y han mantenido cierto retraso estatural.

P791 18:15 ESCOLIOSIS COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE MORQUIO

Eugenia del Valle Olmos Sanchez, Judith González Morla, Raquel Fernández Martínez, Joan Agullo Martí, Pere Plaça Román
Centro de Atención Primaria, Torroella de Montgrí (Girona) y Hospital de Palamós (Fundación Mn. Miquel Costa), Girona.

La enfermedad de Morquio (MPS IV) es una mucopolisacaridosis producida por mutaciones en la enzima N-acetilgalactosamina-6-sulfatasa. Las manifestaciones principales son esqueléticas pero pueden afectarse otros órganos; no hay déficit cognitivo. Presentamos un caso diagnosticado a partir de una escoliosis de aparición temprana. *Antecedentes:* RN mujer, producto de una segunda gestación. Madre, 32 años, sana; padre, 35 años, afecto de diabetes mellitus tipo I. Embarazo controlado. Serologías negativas. Parto a término; cesárea por presentación podálica. Apgar 9/10. Peso 2.900g (p25), talla 51 cm (p50), PC 35 cm (p25). Exploración normal. Ecografía de caderas por presentación podálica, sin alteraciones. En los controles del niño sano se objetiva, entre los 7 y 9 meses, la aparición de dos manchas café con leche en región cervicodorsal derecha, una en antebrazo derecho y otras más pequeñas y oscuras en la pierna derecha. Desarrollo psicomotor normal; deambulación a los 14 meses. A los 18 meses se detecta escoliosis. Se confirma radiológicamente y se observa una malformación vertebral tipo hemibloque en L1-L2. Se realiza RM que muestra una alteración morfológica de los cuerpos vertebrales cervicodorsales y dorsolumbares con hiperfisis, discreta atrofia del cordón medular D2 a D4, estenosis del canal cervical en C1 y una imagen de megacisterna magna o quiste aracnoideo retrocerebeloso. Con la sospecha diagnóstica de neurofibromatosis o mucopolisacaridosis se deriva a un centro de mayor complejidad para continuar estudios. La excreción de glucosaminoglicósidos en orina está elevada y el estudio enzimático en leucocitos y fibroblastos muestra un déficit de galactosamina-6-sulfatasa. Los estudios cardiológico y neurológico no muestran alteraciones. Se realiza estudio genético a la familia: el padre es portador.

Actualmente tiene 5 años. Presenta talla baja con cifoescoliosis. Lleva lentes por astigmatismo, sin otras alteraciones oculares. Controles sin nuevos hallazgos.

P792 18:20 SÍNDROME DE CRI-DU-CHAT

Gemma López Belmonte, María Victoria Escolano Margarit, Antonio Medina Claros, M. José Miras Baldó, Eduardo Narbona López
Servicio de Neonatología del Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

El síndrome de Cri-du-chat es una cromosomopatía que consiste en la delección del brazo corto de cromosoma 5 (5p-). Su incidencia es baja, 1 de cada 50.000 recién nacidos vivos y predomina en mujeres.

Presentamos el caso de una recién nacida, de 41 semanas de edad gestacional. Primer hijo de padres menores de 30 años, embarazo controlado con antecedentes obstétricos sin interés. *Antecedentes familiares:* tío paterno con síndrome dismórfico sin filiar. Parto de inicio espontáneo que termina en ayuda en expulsivo con fórceps por sospecha perdida bienestar fetal y alteraciones en FCF. Nace mujer, apgar 7/8, reanimación tipo II, líquido amniótico teñido de meconio. Se ingresa en nuestra sala de cuidados medios para estudio de síndrome dismórfico.

A la exploración destaca microcefalia, fontanela puntiforme, suturas acabalgadas. Hipertelorismo, glabella prominente, hendiduras palpebrales horizontales, pabellones auriculares rotados. Cuello corto con pliegue nual. Tórax estrecho y prominente. Manos con desviación cubital y surco del cuarto bilateral. Pies valgos bilaterales y astrágalo vertical. Genitales: labios mayores escrotales, hipoplasia clitoridea, labio menor izquierdo rudimentario y derecho ausente. Hipertonía generalizada con llanto peculiar. Resto de la exploración compatible con la normalidad. *Pruebas complementarias:* Hemograma normal; bioquímica normal; hormonas tiroideas normales, somatomedina C, IGF-BP3, adrenocorticotropina y cortisol normales. Cultivos centrales y periféricos: negativos; Ecografía transfontanelar normal, renal normal, abdominal visualiza útero lateralizado y con líquido libre en cavidad endometrial. Cariotipo de alta resolución: 46 XX, 5p- (p13).

A los dos meses de edad presenta escasa ganancia ponderal. **Conclusiones:** La causa más frecuente y de mejor pronóstico es la delección de novo. El caso que presentamos tiene antecedentes familiares paternos de síndrome dismórfico con muerte en la edad infantil por lo que pensamos que es prioritario descartar una delección heredada, por lo que se ha solicitado estudio genético FISH a los progenitores. Son factores de mal pronóstico asociados a esta enfermedad el carácter heredado de la misma y la delección 5 (p13), ambos presentes en nuestro paciente, por lo que destacamos la importancia del consejo genético en esta familia.

Sábado, 7 de junio (17:15 - 18:45)

INFECCIÓN RESPIRATORIA

Sala 13-14 (Planta Alta)

802

17:15

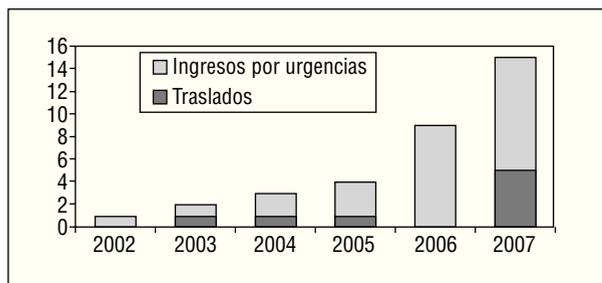
AUMENTO PROGRESIVO DE LAS HOSPITALIZACIONES POR NEUMONÍA NECROTIZANTE EN NIÑOS

Cristina Melcón Crespo, F. Javier Aracil Santos, Teresa del Rosal Rabes, Fernando Baquero Artigao, Fernando del Castillo Martín, M^a José García de Miguel, María Isabel de José Gómez, Manuel Parrón Pajares, Juan José Menéndez Suso, Francisco Hernández Oliveros
Sección de Enfermedades Infecciosas, Sección de Radiología, Sección de Cuidados Intensivos Pediátricos y Sección de Cirugía Pediátrica del Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

Antecedente y objetivos: La neumonía necrotizante (NN) es una de las complicaciones más graves de las neumonías adquiridas en la comunidad (NAC). En los últimos años hemos apreciado un aumento progresivo de los pacientes diagnosticados en nuestro hospital de esta patología. El objetivo de este trabajo es analizar la incidencia, características clínicas y complicaciones de esta patología.

Material y métodos: Se han revisado retrospectivamente los pacientes diagnosticados de NN o cavitada, como complicación de una NAC, ingresados en nuestro hospital, un hospital terciario de la Comunidad de Madrid, desde 01/01/2002 a 31/12/2007.

Resultados: En el periodo de estudio se han diagnosticado 34 pacientes (figura).



La edad media ha sido 3 años y 10 m. El diagnóstico de NN se basó en TC en 20 (59%), Rx simple en 12 y ecografía en 2. Presentaron derrame pleural 28 pacientes (82%). Se colocó tubo de drenaje pleural en 18 (53%) y se realizó toracoscopia en 8. Desarrollaron fistula broncopleural 7 (21%). Un paciente falleció.

Ninguno precisó tratamiento quirúrgico distinto a toracostomía o toracoscopia. En 12 (35%) se identificó *S. Pneumoniae* como el agente causal (4 en el hemocultivo, 5 en líquido pleural y 3 en ambos). En un caso se aisló flora mixta oral en el líquido pleural.

Conclusiones: Se ha observado un aumento progresivo en el número de pacientes diagnosticados de neumonía necrotizante los 6 últimos años. El *Streptococcus Pneumoniae* ha sido el principal patógeno causal identificado.

803

17:25

INFECCIONES POR BOCAVIRUS: ESPECTRO CLÍNICO Y RELEVANCIA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO

Paula Toyos González, Laura Villa Bajo, Julián Rodríguez Suárez, María de Oña Navarro, Sonsoles Suárez Saavedra, Juan Mayordomo Colunga, Mireia Arroyo Hernández, Irene García Hernández

Departamento de Pediatría y Servicio de Microbiología del Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias).

Antecedentes: El Bocavirus se aisló en niños con infecciones respiratorias y/o gastrointestinales, frecuentemente en coinfección con otros virus. Su relevancia clínica no está aclarada.

Objetivos: describir el espectro clínico del bocavirus en nuestro medio, comparando los aislamientos únicos o con otros gérmens.

Métodos: Se incluyeron 83 pacientes con cultivo positivo para bocavirus en exudado nasofaríngeo desde abril de 2006 hasta octubre de 2007. Cada muestra se estudiaba para 23 virus distintos. Se recogieron datos clínicos y microbiológicos.

Resultados: Los diagnósticos asociados fueron: bronquiolitis (36,6%), broncoespasmo (11%), amigdalitis exudativa (11%), neumonía con broncoespasmo (9,8%) e infección respiratoria de vías altas (7,3%). La mediana de edad fue 9 meses [3-30] y un 58,3% eran varones. El 13,9% de los niños fueron prematuros. La mayoría se aislaron en noviembre (31%) y enero (19%). Se aisló otro virus en el 64,6% de los casos (Virus sincitial respiratorio: 43,4% y Adenovirus: 20,8%). Comparando las infecciones de vías respiratorias bajas con las infecciones de vías altas, existieron diferencias estadísticamente significativas para la edad, el peso, la presencia de factores predisponentes, la existencia de coinfectantes, la presencia de fiebre y la temperatura máxima alcanzada. No se hallaron diferencias en cuanto a la presencia de síntomas digestivos. En el grupo de infecciones de vías ba-

jas, las coinfecciones precisaron tratamiento broncodilatador más frecuentemente ($p < 0,033$), pero no hubo diferencias en cuanto a peso, edad, prematuridad, síntomas digestivos, signos externos de dificultad respiratoria, necesidad de ingreso, horas de ingreso, ingreso en UCIP, horas de oxigenoterapia y alteraciones en la radiografía de tórax.

Conclusiones: El bocavirus se ha aislado en pacientes con patología diversa (infecciones respiratorias de vías altas y de vías bajas). La mayoría de casos se han diagnosticado durante los meses de otoño e invierno, con mayor prevalencia en noviembre. Se asocia a infecciones de vías bajas en pacientes más pequeños y con más frecuencia se acompaña de otros infectantes, en comparación con los niños con infecciones altas. En los niños con procesos respiratorios de vías bajas, no se apreciaron diferencias en cuanto a gravedad entre los casos con bocavirus sólo o junto con otros virus.

804 17:35 INFECCIONES RESPIRATORIAS ASOCIADAS A UN NUEVO GRUPO DE RINOVIRUS EN NIÑOS HOSPITALIZADOS

Cristina Calvo Rey, María Luz García García,
Luisa García-Cuenillas Álvarez, Francisco Pozo,
Begoña Sanchez Raposo, Pilar Pérez Breña, Inmaculada Casas
Servicio de Pediatría del Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid) y
Laboratorio de Gripe y Virus Respiratorios del Instituto de Salud Carlos III,
Madrid.

Antecedentes y objetivos: Los rinovirus son un amplio grupo de virus cuyo genoma está compuesto por una cadena de RNA de polaridad positiva. Pertenecen a la Familia *Picornaviridae* y en los últimos años se están considerando de gran importancia clínica como agentes causales de cuadros respiratorios graves. Tradicionalmente se han definido dos especies de rinovirus: A compuesto por 76 serotipos, y B compuesto por 25 serotipos. En 2006, en el estado de Nueva York se describió un nuevo grupo de rinovirus (especie C) detectado en muestras respiratorias de niños y adultos. Nuestro objetivo es describir la participación de los rinovirus clasificados genéticamente dentro de la nueva especie C en niños hospitalizados por infecciones respiratorias.

Métodos: Las muestras respiratorias estudiadas correspondían a niños hospitalizados por infección respiratoria en nuestro centro durante las temporadas 06/07 y 07/08. Se realizó un diagnóstico molecular de la infección respiratoria asociada a rinovirus mediante un sistema RT-nested PCR múltiple. Tras la secuenciación de los productos de amplificación correspondientes, se agrupan en especie A, especie B y nuevo grupo o especie C. Se describen las características clínicas de los niños con infecciones por el nuevo grupo de rinovirus.

Resultados: Se identificaron un total de 23 casos de infección respiratoria por Rinovirus C. Las infecciones por rinovirus C fueron el 30% de las muestras analizadas. De uno de los niños no se obtuvieron datos clínicos. La edad media de los pacientes fue 16 meses, siendo 15 de ellos menores de 2 años (65%). El diagnóstico clínico fue bronquitis espástica o crisis asmática en 13 pacientes (56%), bronquiolititis 4 en pacientes, catarro de vías al-

tas en 4 casos y neumonía en un caso. Presentaron fiebre 11 pacientes (47%) e infiltrado radiológico acompañante 5 pacientes.

Conclusiones: Genéticamente un nuevo grupo de rinovirus ha sido descrito por primera vez en Estados Unidos. Este nuevo grupo de virus circula también de forma frecuente en nuestro país y ocasiona cuadros respiratorios de similares características a las infecciones por rinovirus A y B descritas hasta ahora. En niños hospitalizados de nuestro medio se asocia con sibilancias de repetición y crisis asmáticas.

805 17:45 INFECCIONES A ENTEROVÍRUS NUMA ENFERMARIA DE PEDIATRIA

Ema Leal, Diana Geraldés Pignatelli, David Lito,
Patricia Rodrigues, Florbela Cunha

Servicio de Pediatría del Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira (Portugal).

Introdução e objetivos: Os enterovírus são vírus RNA da família dos picornaviridae causadores de doenças frequentes e potencialmente graves na idade pediátrica. A maioria das infeções é assintomática mas existe uma grande diversidade de apresentações clínicas. O objectivo do estudo foi caracterizar os casos de infecção a enterovírus internados na enfermaria de pediatria num hospital nível II.

Métodos: Estudo descritivo, retrospectivo baseado na consulta dos processos clínicos dos doentes internados com o diagnóstico de infecção a enterovírus, no período de 1 de Janeiro de 1999 a 31 de Dezembro de 2007. Foram analisadas as variáveis socio-demográficas, manifestações clínicas e métodos de diagnóstico.

Resultados: Identificaram-se 49 casos, dos quais 29 (59,2%) eram do sexo masculino, com uma média de idades de 5,4 anos (mínimo 10 meses, máximo 13 anos). A maior parte ocorreu na Primavera. As manifestações clínicas mais frequentes foram: febre (79,6%), vómitos (42,9%), cefaleias (42,9%), sinais meníngeos (36,7%) e exantemas (30,6%). Os principais diagnósticos corresponderam a: meningite asséptica (40,8%), doença febril auto-limitada (10,2%), exantema petequial/inespecífico (6,1%), pneumonia (6,1%) e púrpura trombocitopénica (6,1%). Houve dois casos de pericardite, de hepatite aguda e de púrpura de Henoch-Schonlein. Outras manifestações encontradas foram artrite, miosite, associação com doença de Kawasaki e síndrome de "mão-pé-boca". O diagnóstico foi confirmado por serologia, Polymerase Chain Reaction-PCR e cultura viral. Os serogrupos predominantes foram: Coxsackievirus B (49,0%), Enterovírus (40,8%), Coxsackievirus A (30,6%) e Echovirus (26,5%). Em onze doentes houve coinfeção por mais do que um serogrupo. Os serotipos mais frequentes foram Coxsackie A9, B2 e B1, predominantes nas meningites. Não se registaram complicações.

Conclusão: Tal como descrito na literatura houve um predomínio do sexo masculino e dos serotipos encontrados. As infeções são mais frequentes no Verão e na primeira infância, o que não se verificou na nossa série. Os resultados ilustram a heterogeneidade das manifestações clínicas, com algumas formas graves como pericardite e apresentações raras como hepatite aguda.

806

COMPARACIÓN DE LOS CASOS DE TUBERCULOSIS PULMONAR INFANTIL EN LAS TRES ÚLTIMAS DÉCADAS

Elena Pilar Gutiérrez González, Teresa del Rosal Rabes, Fernando Baquero Artigao, María Jesús García de Miguel, Cristina Melcón Crespo, Ana Méndez Echevarría, Goosen López, F. Javier Aracil Santos, María Isabel de José Gómez, Fernando del Castillo Martín

Servicio de Enfermedades Infecciosas y Servicio de Microbiología del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Objetivos: Comparar las características epidemiológicas, clínicas y radiológicas de los casos de tuberculosis pulmonar infantil en los últimos 30 años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo mediante revisión de las historias clínicas de pacientes menores de 15 años diagnosticados de tuberculosis pulmonar entre 1978 y 2007 en el Hospital La Paz. Se compararon las distintas variables recogidas agrupando a los casos por décadas. Los criterios de tuberculosis pulmonar fueron Mantoux mayor o igual de 5 mm (15 mm en niños vacunados de BCG) con radiografía de tórax y/o TC patológicos o cultivo positivo para *M. tuberculosis* en jugo gástrico, exudado bronquial, esputo, líquido pleural o biopsia pleural.

Resultados: En el periodo 1978-2007 se diagnosticaron 507 casos de tuberculosis, de los cuales 414 (82%) cumplían criterios de tuberculosis pulmonar. El número de casos totales fue menor en 1998-2007, en el que se diagnosticaron 102 casos, frente a 192 y 213 en 1978-87 y 1988-97 respectivamente. No hubo diferencia significativa en la edad de los pacientes ni en el motivo de consulta, siendo los más frecuentes el estudio de contactos, los síntomas generales y respiratorios. El contacto bacilífero se identificó en el 64% de los pacientes sin existir diferencias en las tres décadas estudiadas. Sí se ha comprobado en 1998-2007 un aumento significativo de los casos producidos por contacto con familiares no cercanos ($p < 0,008$) y de los debidos a contactos extrafamiliares ($p < 0,007$). También se ha observado un aumento de los casos en inmigrantes: 2% en el periodo 1978-87, 6% en 1988-97 y 46% en 1998-2007 ($p < 0,001$). Las formas radiológicas más frecuentes fueron las adenopatías hiliares (38%), infiltrados pulmonares (20%) y formas mixtas (33%), sin existir diferencias significativas.

Conclusiones: La enfermedad tuberculosa pulmonar es la forma más frecuente en la infancia. En la última década existe una disminución en el número total de casos acompañada de un aumento significativo en la población inmigrante. El contacto bacilífero suele ser un familiar joven cercano, aunque se está observando un aumento de los contactos extrafamiliares.

807

TOS EN URGENCIAS: ¿CUÁNDO SOSPECHAR TOS FERINA?

Ana Sangorrin Iranzo, Ana Isabel Curcoy Barcenilla, Victoria Trenchs Sáinz de la Maza, Joan Roca i Martínez, Carlos Luaces Cubells

Servicio de Pediatría del Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Introducción: A pesar de las altas tasas de vacunación siguen registrándose casos de tos ferina en la población infantil. El cuadro clínico no es siempre característico y la ausencia de pruebas diagnósticas de confirmación en tiempo real, dificulta la

17:55

identificación precisa de los pacientes afectos demorando el inicio tratamiento y de medidas epidemiológicas.

Objetivo: 1) Conocer la evolución de la incidencia de la enfermedad en los lactantes durante un periodo de cuatro años. 2) Identificar aspectos clínicos y de laboratorio con valor predictivo para el diagnóstico de tos ferina.

Métodos: Estudio retrospectivo, desde 01/2004 a 12/07, de los pacientes menores de 1 año con diagnóstico de alta de urgencias de tos pertusoides a los que se les ha realizado estudio diagnóstico confirmatorio (*Inmunofluorescencia directa, reacción en cadena de Polimerasa y/o cultivo*).

Resultados: Se incluyeron 239 pacientes. La mediana de edad fue de 2,4 meses (rango 1,6-4,5 meses). El 53,1% fueron varones. El motivo de consulta más frecuente fue tos en accesos (mediana de evolución de 7 días; p25-75 3-14 días) acompañada de cianosis (38,5%), vómitos (32,2%), y/o gallo inspiratorio (30,5%). En 81 (33,9%) casos los test confirmaron la sospecha, la distribución por años fue: 2004: 30 (33,3%); 2005: 7 (17,9%); 2006: 14 (30,4%) y 2007: 30 (46,8%). Entre mayo y septiembre se confirmaron 61 (75,3%). Los casos confirmados respecto a los que no, se presentaron más frecuentemente en los meses epidémicos (75,3 vs 33,5%; $P < 0,001$) y se acompañaron más de apneas (25,9 vs 9,5%; $P < 0,001$), cianosis (54,3 vs 30,4%; $P < 0,001$) y convulsiones (4,9 vs 0,6%; $P < 0,05$). No se hallaron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la edad de los pacientes, los días de tos, la aparición de vómitos tras los accesos de tos y de "gallo" inspiratorio. A 46 pacientes se realizó analítica, no hallándose diferencias significativas en cuanto al número de leucocitos y de proteína C reactiva, pero sí en el de linfocitos, siendo mayor su número en los casos confirmados (12.956 vs 7.064/mmcc; $p < 0,001$).

Comentarios: Se observa una variación interanual de casos confirmados sin tendencia a disminuir (pico en 2004 y 2007). Es más probable que se de una infección por *Bordetella* durante los meses cálidos y en niños con clínica de apnea, cianosis y/o convulsiones acompañantes o con linfocitosis.

808

AUMENTO DE LA INCIDENCIA DE DERRAMES PLEURALES PARANEUMÓNICOS: REVISIÓN DE 11 AÑOS

María Mayordomo Almendros, Miguel Lillo Lillo, Fernando del Castillo Martín, María Terrasa Nebot, M^a Socorro Hoyos Vázquez, José Manuel Siurana Rodríguez, María Doyle Sánchez

Complejo Hospitalario Universitario, Albacete y Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción y objetivos: La NAC es una de las causas más frecuentes de derrame pleural en la infancia. Entre el 0,6-2% se complican con empiema y el 40% de las neumonías que precisan hospitalización presentan derrame. Nuestro objetivo es determinar la incidencia de los derrames pleurales paraneumónicos en nuestro medio y analizar los cambios producidos desde la introducción de vacuna antineumocócica.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo descriptivo revisando 83 historias de niños entre 1 mes y 13 años, ingresados en nuestro servicio desde enero 1996 hasta diciembre 2006, con diagnóstico de derrame pleural. Se excluyeron los niños con derrame no asociado a NAC. El grupo final está constituido por 60 niños.

18:05

18:15

Resultados: A partir del 2000 se observa un incremento del nº de casos con un pico de incidencia (n = 13) en 2005. Esto corresponde a una incidencia de 21,6 casos por cada 100.000 niños menores de 14 años y de 1,1 por cada 100 ingresos en 2005. Comparando el nº de neumonías ingresadas (n = 1.063) con los derrames, observamos que un 5,6% de las NAC se complicaron con derrame y un 1,6% con empiema. Considerando los derrames diagnosticados a partir del 2001 (n = 47), año en que se inició la vacunación frente al Neumococo, observamos que la mayoría de los niños (n = 36, un 76%) no estaban vacunados. La rentabilidad de los cultivos fue baja por el uso frecuente de antibióticos previo al diagnóstico (55%). Identificamos el microorganismo en 14 casos (23%), de los cuales 9 fueron por Neumococo (64% de los derrames con aislamiento del germen y un 15% del total de derrames). Neumococo fue sensible a penicilina en un 60% de los casos y en un 20% la sensibilidad fue intermedia. Sólo en un paciente (20%) fue resistente a penicilina. No se observó resistencia a cefalosporinas.

Conclusiones: En los últimos años se ha producido un aumento de la incidencia de derrames pleurales y parece existir un cambio epidemiológico, siendo *S. pneumoniae* el germen más frecuente. Se ha observado una disminución de la resistencia del Neumococo a la penicilina. El uso de la vacuna no se ha generalizado en nuestro medio, presentándose desde su comercialización el mayor número de casos de derrames en niños no vacunados.

809 TOS FERINA EN EL LACTANTE Y EL NIÑO ¿QUIÉN LA CONTAGIA? 18:25

Sheila Iglesias Griñant, Patricia Gorris, Francisco Coll, Marc Tobeña, Laia Pinos Tella, Julia Gil, Xavier Martínez, Gema Codina, Adelaida Ferrer, Fernando Alfonso Moraga-Llop
Unidad de Pediatría General, Unidad de Infecciosas e Inmunología y Servicio de Medicina Preventiva del Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona.

Objetivos: A pesar de disponer de una vacuna antipertussis, la tos ferina continúa siendo un problema de salud. El grupo de población más vulnerable son los lactantes menores de 6 meses que se contagian de familiares adultos.

Métodos: Estudio prospectivo de los pacientes ingresados por tos ferina desde enero de 2005 a diciembre de 2007. El diagnóstico se basó en un cuadro clínico compatible, positividad de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) y/o cultivo en aspirado nasofaríngeo. Se recogen variables clínicas y microbiológicas. Se investiga el foco de contagio mediante el estudio de contactos (anamnesis, PCR y cultivo en ANF)

Resultados: Se identificaron 42 pacientes (39%: varones, 61%: mujeres). 39 eran lactantes con una media de edad de 72 ± 59 días; 3 casos eran niños mayores de 15 meses y 5 años (2). El 34% de los casos se diagnosticaron en verano. Un 45% de los casos habían recibido al menos una dosis de vacuna antipertussis (1 dosis: 30%; > 1dosis:15%) y 2 casos presentaban vacunación completa.

Las manifestaciones clínicas fueron: tos pertusoides (83%), vómitos (41%), dificultad respiratoria (46%) y apneas (23%). La PCR a *Bordetella* fue positiva en 42/42 (100%). Se realizó cultivo a *Bordetella* en 40/42 obteniéndose resultado positivo en 17/40 (*B. pertussis*: 15, *B. parapertussis*: 2). Se detectó coinfección vírica en un 24% de los casos (VRS: 5/10, Adenovirus: 3/10, virus parainfluenza tipo 3: 1/10 y virus no identificado: 1/10). El

95% de los pacientes se recuperaron sin secuelas. 5 pacientes (12%) ingresaron en UCI, dos de ellos por síndrome de tos ferina maligna uno de ellos fue éxitus (2,3%). En todos los casos se realizó estudio de contactos. En el 71% (30/42) de los casos se identificó al menos un caso índice sospechoso de tos ferina y en el 28% (12/42) se confirmó por PCR. El caso índice fue familiar en primer grado (26/30), escolar (2/30) y nosocomial (2/30). En los contactos familiares el caso índice fue un adulto en el 66% (20/30) o un niño en el 20% (6/30).

Conclusiones: La PCR en aspirado nasofaríngeo a *Bordetella* fue positiva en el 100% de los pacientes. La coinfección viral es frecuente (24%) siendo el VRS el principal virus aislado. Detectamos el caso índice en el 71% de los casos. El 66% de éstos fueron adultos familiares en primer grado del caso.

810 INFECCIÓN NOSOCOMIAL POR VIRUS RESPIRATORIO SINCITAL EN UNA UNIDAD DE NEONATOLOGÍA DE NIVEL III 18:35

Malaika Cordeiro Alcaide, Ana Barrios Tascón, Teresa del Rosal Rabes, Félix Omeñaca Teres
Servicio de Neonatología del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Antecedentes y objetivos: El virus respiratorio sincital (VRS) es la primera causa de infección respiratoria nosocomial en los hospitales pediátricos. El objetivo de nuestro estudio es hacer una descripción de la infección en el periodo neonatal.

Métodos: Estudio retrospectivo de todos los neonatos diagnosticados de infección nosocomial por VRS en una unidad de neonatología de nivel III durante un periodo de tiempo de 5 años.

Resultados: Se diagnosticaron un total de 167 neonatos. Se describieron picos de máxima incidencia en los meses de octubre a enero. La distribución de los niños según edad gestacional fue: 38,9% de ≤ 28 semanas (estancia media 98 días), 23,4% de 29-31 semanas (estancia media 67 días), 17,7% de 32-36 semanas (estancia media 45 días) y 20,4% de ≥ 37 semanas (estancia media 41 días). En el momento de la infección el 50% tenían menos de 1 mes de vida. Un 62% eran portadores de sonda nasogástrica (SNG). Se identificaron como graves el 25,7% de los casos. De ellos, el 53,5% pertenecían al grupo de ≤ 28 semanas de EG, el 62,7% tuvieron un peso al nacimiento ≤ 1.500 gr y el 55,8% tenían una edad inferior al mes. El 20,4% de los pacientes padecían displasia broncopulmonar (DBP) y el 10,8% alguna cardiopatía congénita significativa, presentando clínica grave el 58,5% y el 44,4% respectivamente. La clínica inespecífica (apnea, desaturación, bradicardia) destacó en los niños ≤ 28 semanas de edad gestacional, especialmente menores de 1 mes. Coincidiendo con la infección por VRS se detectaron sepsis y bronconeumonía bacterianas en un 11,3% y 16,6% respectivamente implicando una mayor morbilidad.

Conclusiones: La infección nosocomial por VRS tiene una incidencia anual de 0,6-1,9% en una unidad de neonatología de nivel III. El periodo de mayor incidencia comprende las estaciones de otoño e invierno. **Son factores de riesgo para adquirir la infección:** 1) estancia hospitalaria prolongada, 2) SNG permanente. **Son factores de riesgo de morbilidad severa:** 1) ≤ 28 semanas de edad gestacional, 2) ≤ 1.500 gr al nacimiento, 3) < 1 mes de edad, 4) DBP, 5) Cardiopatía congénita, 6) Infección bacteriana concomitante. Los síntomas inespecíficos

(apnea, bradicardia, desaturación) deben alertar sobre la posibilidad de esta infección.

GASTROENTEROLOGÍA Y HEPATOLOGÍA

Sala 23-25 (Planta Alta)

811

17:15

HEMOCROMATOSIS NEONATAL

Rosa Batista Ferreira, Ruth Díez Dorado, Ana González de Zarate Lorente, Ángela de la Vega Bueno, M. Loreto Hierro Llanillo, M. Carmen Díaz Fernández, María del Carmen Camarena Grande, Esteban Frauca Remacha, Gema Muñoz Bartolo, Paloma Jara Vega
Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

La hemocromatosis neonatal es una causa de fallo hepático agudo severo en periodo neonatal por depósito de hierro en zonas parenquimatosas de múltiples órganos respetando el sistema retículo endotelial, en ausencia de otra enfermedad (hemolítica, síndromes asociados con hemosiderosis) o aporte exógeno masivo de hierro. Se sospecha una etiología aloinmune de la enfermedad y el tratamiento con inmunoglobulinas durante el embarazo puede prevenir la enfermedad en sucesivos hijos.

Objetivos: Analizar la presentación clínica y características histológicas de la hemocromatosis neonatal.

Pacientes y métodos: Se revisaron los datos clínicos, analíticos y anatomopatológicos de los 10 pacientes diagnosticados de hemocromatosis neonatal desde 1992 hasta 2008.

Resultados: 1) Todos los pacientes tuvieron insuficiencia hepática precoz, con clínica antes de los 22 días de vida. 2) Durante el embarazo se observó oligoamnios en dos casos, hidramnios en uno y derrame pericárdico con hepatoesplenomegalia fetal en otro caso. Hubo retraso de crecimiento intrauterino en el 30%. 3) Todos tuvieron ictericia colestática y coagulopatía severa. La cifra de transaminasas fue < 200 UI/L en 70% de los casos y > 400 en el resto. 9/10 niños tenían inversión del ratio AST/ALT. 4) El estudio del metabolismo del hierro muestra ferritina > 1.000 ng/ml (normal 200-600) en los 6 casos en los que se realizó. La saturación de transferrina fue mayor 94%. 5) La histología hepática mostró fibrosis evolucionada en 7 y necrosis masiva/submasiva en 3. En 9 casos observamos depósitos extrahepáticos de hierro respetando sistema retículo endotelial. 6) En los pacientes estudiados se descartaron infecciones virales y enfermedades metabólicas. Un paciente presentaba síndrome de Down y mielodisplasia, otro síndrome de Zellweger y un tercero una linfocitosis B. 7) A pesar del tratamiento médico (desferroxamina, antioxidantes) 8 pacientes fallecieron (entre los 4 y los 84 días) y de los 2 pacientes trasplantados, uno sobrevive.

Conclusiones: 1) La hemocromatosis neonatal es una enfermedad rara pero es la causa más frecuente de fallo hepático agudo grave en periodo neonatal.

2) El pronóstico no varía a pesar de tratamiento médico, siendo el trasplante la única opción terapéutica.

812

17:25

EVALUACIÓN DEL ESTADO CLÍNICO ACTUAL DE NIÑOS DIAGNOSTICADOS DE FIBROSIS QUÍSTICA POR CRIBADO NEONATAL

Nagore Martínez Ezquerria, Itziar de la Fuente Díaz, Maite Maruri Elizalde, Miren Isabel Suinaga Errasti, María Isabel Vega Martín, María Martí Carrera, M. del Carmen Calvo Romero, Juan José Tellería Orriols, Carlos Vázquez Cordero, Amaia Sojo Aguirre

Servicio de Pediatría del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya), Servicio de Pediatría del Hospital Clínico Universitario, Valladolid y Unidad de Diagnóstico Genético y Perinatal de la Universidad de Valladolid.

Antecedentes y objetivos: Es conocido que la detección precoz de la Fibrosis Quística (FQ) conlleva importantes beneficios: nutricionales, el poder controlar la infección respiratoria desde el primer momento ó la posibilidad de minimizar e incluso impedir las complicaciones severas, sin olvidar el impacto económico que puede acarrear. Nuestro objetivo es la valoración de estos posibles beneficios en una población de pacientes.

Métodos: Estudio retrospectivo que recoge las características clínicas, genotipo y evolución de un grupo de niños con FQ diagnosticados mediante cribado neonatal en los últimos 7 años (grupo caso N = 14) y de otro grupo, en el que los pacientes fueron diagnosticados al presentar síntomas de la enfermedad en el mismo período (grupo control N = 14).

Resultados: Las características clínicas del grupo diagnosticado precozmente son: *Insuficiencia pancreática:* 57,1%, *enfermedad pulmonar leve:* 85,7% y *genotipaje:* F508del homocigoto (35,7%), F508del heterocigoto (35,7%) y resto (28,6%) con diversas mutaciones. El 100% de los diagnosticados por cribado presentan en todo momento un peso superior al tercer percentil e incluso en el 90% es superior al percentil 25. El 100% de los controles presenta al diagnóstico un peso inferior al tercer percentil y en el 50% de los casos existen además signos de desnutrición (déficit de vitaminas, hipoalbuminemia, etc.). La afectación respiratoria, en general, es leve en ambos grupos, aunque es mejor la situación en los diagnosticados precozmente. El tiempo global de ingresos, y también otras actuaciones, es significativamente menor en el grupo diagnosticado precozmente y esto, junto a otros factores, deriva a un menor sanitario en dicho grupo.

Conclusiones: Independientemente de que el tipo de mutación pueda marcar la severidad de la enfermedad, el diagnóstico precoz va a permitir evitar la aparición de complicaciones ó al menos mitigarlas y va a evitar también la alteración del crecimiento y desarrollo, además de conllevar repercusiones en el aspecto económico.

813

17:35

METABOLISMO ENERGÉTICO CELULAR Y SÍNDROME DE VÓMITOS CÍCLICOS

Daniel Palanca Arias, Domingo González-Lamuño Leguina, Salvador García Calatayud

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla Santander (Cantabria) y Facultad de Medicina de la Universidad de Cantabria, Santander.

El Síndrome de vómitos cíclicos (SVC) es un trastorno gastrointestinal funcional de vómitos recurrentes y graves que persisten durante horas o días con intervalos de normalidad entre los episodios. En esta entidad que presenta cierta similitud etiopatogénica con la migraña, no se reconoce una causa única que los

justifique. La identificación de mutaciones en el DNA mitocondrial en pacientes migrañosos y con SVC sugiere que defectos del metabolismo energético celular podrían participar en estos procesos. También se ha descrito un defecto enzimático en el metabolismo de los ácidos grasos o mutaciones en el ADN mitocondrial que impiden un suministro de energía suficiente ante el estrés. Con la hipótesis de que la disfunción energética celular puede ser causa del SVC, nos planteamos si en nuestros pacientes pudiera existir dicho déficit, aumentando la susceptibilidad a los ataques ante situaciones de ayuno, infecciones o stress. Estudiamos un grupo de 6 pacientes controlados en la Unidad de Metabolismo entre los años 1997-2007 con el diagnóstico de SVC. Mediante encuesta se recogieron los antecedentes relevantes y, cuando fue necesaria la realización de estudios analíticos, se procedió a la determinación de la capacidad de síntesis de ATP en linfocitos de sangre periférica y niveles de carnitina plasmática. Hasta la fecha se pudo determinar la capacidad de síntesis de ATP en 5 individuos; 4 de ellos presentaron una capacidad de síntesis de ATP por debajo del P10 para nuestra población control. En 3 pacientes de 4 la carnitina libre y total tenía valores significativamente disminuidos. Uno de los pacientes respondió favorablemente al tratamiento con carnitina. La intervención dietética con aporte de Hidratos de Carbono complejos y/o evitando el ayuno prolongado supuso una clara mejoría en 4 de los 6 pacientes. Mediante un método sensible como el que presentamos, podemos identificar la existencia de una disfunción energética celular en los pacientes con SVC y disponer de una técnica que informe de los aspectos básicos del metabolismo energético celular. Nuestros resultados demuestran la utilidad de esta prueba en el estudio de los individuos con SVC y en la orientación terapéutica, sustentando el beneficio de las ayudas ergogénicas, suplementos de carnitina o simplemente de evitación del ayuno prolongado.

814

FACTORES PERINATALES Y NUTRICIONALES ASOCIADOS A HIPERSENSIBILIDAD A LECHE DE VACA Y A MARCHA ALÉRGICA

Francisco José Gil Sáenz, Desirée Morales Senosiain, Miren Oscoz Lizarbe, Diana Martínez Cirauqui, Elena Aznal Sáinz, José Emilio Olivera Olmedo, Félix Sánchez-Valverde Visus

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

Introducción: La hipersensibilidad a proteínas de leche de vaca (HPLV) mediada por IgE es una patología que está aumentando en los últimos años. Existen factores genéticos y ambientales que pueden relacionarse con este fenómeno y con el posterior desarrollo de marcha alérgica (MA).

Objetivos: Determinar factores ambientales perinatales y nutricionales que influyen en la aparición de HPLV mediada por IgE y posterior desarrollo de MA.

Material y métodos: Se realizó un estudio de cohorte prospectivo de pacientes diagnosticados de HPLV entre 1998 y 2002. Se recogieron variables clínicas (síntomas iniciales, edad, sexo y antecedentes familiares de enfermedades atópicas), pruebas complementarias (niveles de IgE total e IgE específica: caseína, alfa-lactoalbúmina y betalactoglobulina.), antecedentes perinatales (duración gestación, tolerancia gravídica, tipo de parto y uso de fórmula artificial (FA) en maternidad) y FA hidrolizada utilizada. En 2004 se realizó un estudio de prevalencia de en-

fermedades alérgicas en esta cohorte. El análisis estadístico se realizó con SPSS para windows v.14.0 (chi cuadrado y regresión logística binaria para comparar proporciones y t de student para variables cuantitativas).

Resultados: Se incluyeron 225 pacientes: 119 (52,9%) presentaban HPLV mediada por IgE, mientras que el resto fueron no mediadas por IgE. Se asociaron a HPLV mediada por IgE el parto por cesárea (OR = 2,14), la duración de la lactancia materna (> 2 meses, OR = 4,14) y el uso de fórmula artificial en maternidad (OR = 2,86). Los factores asociados a MA en las HPLV IgE mediadas fueron el parto por cesárea (OR = 0,42) y el uso de hidrolizados de alto grado más extensamente hidrolizados (HAG + EH, OR = 0,44), como factores protectores. Los pacientes con HPLV IgE mediada nacidos por cesárea mostraron cifras más altas de IgE específica ($p < 0,05$) y más bajas de IgE total ($p < 0,05$), que los nacidos por vía vaginal.

Conclusiones: El parto por cesárea se muestra como factor de riesgo de HPLV mediada por IgE, pero no incrementa el riesgo de MA en estos lactantes. El uso de HAG + EH parece proteger a los pacientes con HPLV mediada por IgE del desarrollo ulterior de MA.

815

ESTUDIO COMPARATIVO DE DOS MÉTODOS SEROLÓGICOS PARA LA DETECCIÓN DE ANTICUERPOS ANTITRANSGLUTAMINASA TISULAR TIPO IGA

Felipe Rubio Rodríguez, María del Pilar Jiménez Saucedo, Nieves Romero-Hombrebueno Domínguez, Eva Martínez-Ojinaga Nodal, Isabel Polanco Allué, Manuel Martín Esteban

Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica del Hospital Universitario La Paz, Madrid y Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma, Madrid.

Antecedentes y objetivos: Los anticuerpos anti-transglutaminasa tisular de tipo IgA, que reconocen la transglutaminasa tisular recombinante humana, son los de elección en el estudio serológico de la enfermedad celíaca debido a que son los que poseen mayor sensibilidad y especificidad (> 95%). El objetivo es establecer una comparación entre los resultados obtenidos por dos métodos con procedimientos distintos para la detección de los anticuerpos anti-transglutaminasa tisular, para determinar la efectividad de un nuevo procedimiento diagnóstico.

Métodos: Se han utilizado 245 muestras de suero de pacientes procedentes de una consulta de Gastroenterología infantil, realizando la determinación de anticuerpos anti-transglutaminasa tisular por los dos métodos a comparar. El método habitual de detección actualmente es ELISA: EliA Celikey de Phadia Sweden Diagnostics cuyos resultados se consideran como válidos, que es un método de enzimo-inmunofluorescencia. El nuevo método se basa en inmunocromatografía: HerberFast Line antitransglutaminasa (HFL). *Características de los pacientes seleccionados:* niños sanos: 38%, celíacos en el momento del diagnóstico: 31,5%, diagnósticos con prueba de provocación: 8,5%, celíacos en seguimiento de la enfermedad: 20%, celíacos latentes-familiares con enfermos celíacos: 2%.

Resultados: El número de concordantes fue de 228 (93%), y el de discordantes de 17 (7%) de los cuales 16 (94,1%) eran nega-

17:55

17:45

tivos con ELISA y positivos con HFL y 1 (5,9%) positivo con HFL y negativo con ELISA, Coeficiente kappa: 0,85. HFL: sensibilidad: 99,2%, especificidad: 85,2%, valor predictivo positivo: 88,5%, valor predictivo negativo: 99,0%, proporción de falsos positivos: 14,8%, proporción de falsos negativos: 0,8%, exactitud: 92,7%, odds ratio: 755,18.

Conclusiones: La concordancia de ambos procedimientos es alta y no se han encontrado diferencias estadísticamente significativas. Ambos métodos presentan una sensibilidad muy alta pero ELISA ha mostrado una especificidad muy superior. ELISA presenta la ventaja de ser un método cuantitativo permitiendo valorar la actividad de la enfermedad y los resultados de HFL son únicamente cualitativos.

816 18:05 PÓLIPOS GASTROINTESTINALES EN LA INFANCIA. REVISIÓN DE 4 AÑOS DE NUESTRA EXPERIENCIA

José Luis Díaz Rodríguez, María Carmen Cuadrado Caballero, Pedro Juan Jiménez Parrilla, Filiberto Ramírez Gurruchaga, Manuel García Martín, Federico Argüelles Martín
Sección de Gastroenterología del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivo: Revisar las características clínicas y endoscópicas, así como la localización e histología de los pólipos digestivos en la infancia.

Material y métodos: Se han revisado los estudios endoscópicos realizados en nuestra unidad en los últimos 4 años, analizando la indicación de endoscopia, localización, diagnóstico endoscópico e histológico.

Resultados: Se han realizado un total de 980 estudios, 771 altos, 194 bajos y 15 cápsulas endoscópicas. Se ha hallado un total de 37 pólipos gastrointestinales. La edad media al diagnóstico ha sido de 9,8 años (2-14 años). Hemos encontrado mayor frecuencia en varones (25/37 -67%). Tres pacientes tenían antecedentes familiares de poliposis digestiva. Las indicaciones más frecuentes para los distintos procedimientos endoscópicos han sido epigastralgias y rectorragias. Los diagnósticos endoscópicos arrojados han sido pólipo digestivo (37/37 -100%), esofagitis péptica (11/37 -32%), reflujo biliar (5/37 -13%) y hernia hiatal (4/37 -10%). La localización más frecuentemente hallada ha sido el tercio distal esofágico y cardias (14/37 -37%) en el tracto digestivo superior y el recto y colon descendente (10/37 -27%) en el inferior. En el 10% (4/37) de los pacientes se encontraron múltiples pólipos. La extirpación se realizó en todos los casos de pólipo colónico mediante asas de polipectomía en el mismo acto endoscópico. Salvo en una ocasión, los pólipos de tracto digestivo superior no se extirparon. Los resultados histológicos de las piezas extirpadas fueron en todos los casos pólipo juvenil de retención mucosa. Las biopsias obtenidas de las endoscopias altas ofrecieron como resultado cambios inflamatorios mínimos. A 20 de los pacientes se le había realizado con anterioridad alguna técnica endoscópica. De éstas, se encontraron pólipos en el 30%, en el 25% fueron normales y en el 15% se diagnosticó de esofagitis péptica.

Conclusiones: La endoscopia permite el diagnóstico y la extirpación del pólipo en la mayoría de los casos. La poliposis colónica es una causa frecuente de rectorragia en la edad pediátrica. Los pólipos de tracto digestivo superior se han asociado a

esofagitis péptica y reflujo biliar, sin encontrar relación con el grado de esofagitis. Son frecuentemente lesiones únicas. Desde el punto de vista anatomopatológico, los pólipos colónicos en los niños tienen una histología benigna.

817 18:15 ENFERMEDAD DE HÍGADO GRASO NO ALCOHÓLICO EN LA OBESIDAD INFANTIL. ANÁLISIS DE MARCADORES PLASMÁTICOS DE ESTRÉS OXIDATIVO Y CITOQUINAS

Ángeles Ruiz Extremera, Alejandro de Goicoechea Vera, Ángela Salmerón Ruiz, José Maximiliano Garófano Jerez, María Angustias Salmerón Ruiz, Josefa León, José Manuel Fernández García, Esther Ocete Hita, Ángel Carazo, Javier Salmerón

Servicio de Pediatría, Radiología y Unidad de Aparato Digestivo del Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada y CIBEREHD. Instituto de Salud Carlos III, Madrid.

Antecedentes y objetivos: La enfermedad de hígado graso no alcohólico (EHGNA) es un problema emergente en la población infantil. La obesidad, la resistencia a la insulina (RI) y estrés oxidativo (EO) son los factores que se asocian de forma más consistente. El objetivo fue conocer el comportamiento de los marcadores de EO y citoquinas plasmáticas en niños obesos y su relación con la esteatosis (ecografía), el aumento de ALT y la RI.

Pacientes y métodos: 156 pacientes, entre 4 y 15 años (47% niñas) con IMC > p95. Se estudió la bioquímica, RI por el método HOMA, marcadores de EO (peroxidación lipídica o LPO plasmática, sistema glutatión -GSH, GSSG, GPx y GRd- intraeritrocitario y nitritos plasmáticos) y citoquinas plasmáticas (receptor soluble de TNF α o RTNF α y TNF α , leptina, adiponectina, resistina, IL-6, MCP-1). La esteatosis hepática fue valorada ecográficamente (leve, moderada y grave) por el mismo observador en 126 niños.

Resultados: El 45% (IC 95% 36%; 54%) de los niños presentaban esteatosis, en 16 (13,5%) fue moderada-grave. En el 9,5% la ALT estaba aumentada (> 40U/L). El 90% de los niños con aumento de ALT presentaban esteatosis frente al 40% con ALT normal (P = 0,003). Los parámetros relacionados con la esteatosis fueron IMC (30 \pm 4 vs 28 \pm 3, p = 0,04), insulina (19 \pm 12 vs 13 \pm 5, P = 0,001), HOMA (4,1 \pm 2 vs 2,5 \pm 1, P = 0,001), ALT (28 \pm 16 vs 21 \pm 7, p = 0,007), HDLC (48 \pm 8 vs 52 \pm 10, P = 0,016) y triglicéridos (94 \pm 49 vs 78 \pm 43, P = 0,05). Los parámetros de EO que se correlacionaron con la esteatosis fueron GSSG (0,282, P = 0,009), GST (0,275, P = 0,010), GSSG/GSH (0,204, p = 0,06), GPx (-0,267, P = 0,014), GRd (-0,465, P = 0,001) y nitritos (0,363, P = 0,004) y MCP-1 > mediana en los niños con esteatosis (62% vs 42%, P = 0,027). En los niños con ALT aumentada los resultados fueron muy parecidos a los descritos con esteatosis. El HOMA se correlacionó con GPx (-0,283, P = 0,01), GRd (-0,234, P = 0,037), resistina (-0,173, P = 0,006, adiponeptina (-0,470, P = 0,001), lectina (0,215, P = 0,021).

Conclusiones: La esteatosis hepática en los niños obesos es frecuente. El estrés oxidativo y las citoquinas son factores importantes en la aparición de RI, esteatosis, y aumento de ALT y podrían actuar conjuntamente en su desarrollo.

818**DIFERENTES ETIOLOGÍAS DE LA COLESTASIS NEONATAL: SERIE DE CASOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL**

Joaquín Alejandro Fernández Ramos,
Francisco Miguel Pérez Fernández, María Dolores Ordoñez Díaz,
Gloria Moreno Solís, María Azpilicueta Idarreta,
Irene Rubio Gómez, Daniel Ruiz Díaz, Francisco Sánchez Ruiz
Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias del Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Introducción: El diagnóstico y tratamiento de la colestasis neonatal constituyen un gran reto para el pediatra ya que puede ser la manifestación inicial de un grupo muy heterogéneo de enfermedades. Más del 50% de los trasplantes en edad pediátrica se deben a enfermedades colestásicas y dentro de éstas la causa más frecuente es la atresia de vías biliares extrahepáticas.

Objetivo: Analizar la evolución de los pacientes con colestasis neonatal en relación a las diferentes etiologías.

Métodos: Se realizó un estudio descriptivo, una serie de casos, en el periodo 2002 a 2007 recogiendo 91 pacientes diagnosticados de colestasis neonatal en nuestro centro. Los datos se extrajeron de las historias clínicas y se citó a los pacientes en el 2007 para una entrevista personal y valoración de función hepática.

Resultados: En este periodo se llegó al diagnóstico de colestasis neonatal en 91 pacientes. Del total de pacientes, en 27 casos se llegó al trasplante hepático de los cuales 8 fallecieron. En 3 pacientes trasplantados fue necesario el retrasplante. Del total fallecieron 14 pacientes (11 portadores de atresia de vía biliar, uno con colestasis intrahepática familiar progresiva, uno con colestasis idiopática neonatal y otro con fallo hepático criptogénico). La etiología más frecuente en nuestra serie fue la hepatitis neonatal idiopática (44) seguida de la atresia de vías biliares (23), además de síndrome de Alagille, déficit de alfa1antitripsina, errores innatos del metabolismo y la colestasis intrahepática familiar progresiva.

Conclusiones: La prevalencia relativa de las distintas patologías coincide con otros trabajos. Llama la atención que los pacientes afectados de atresia de vía biliar con cirugía de Kasai con menor edad se realizó trasplante más tarde, sin embargo los "kasai tardíos" son los que se trasplantaron en peores condiciones presentando más mortalidad. Los afectados de hepatitis neonatales idiopáticas, actualmente están asintomáticos.

18:25**819****COMPLICACIONES INFECCIOSAS EN EL POSTOPERATORIO INMEDIATO DEL TRASPLANTE INTESTINAL EN NIÑOS**

Belén Calderón Llopis, Cristina Verdú Sánchez,
Juan José Menéndez Suso, Miguel Ángel Delgado Domínguez,
Francisco Alvarado Ortega
Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Objetivos: Describir los factores relacionados con las complicaciones bacterianas en el postoperatorio inmediato de los niños que reciben un trasplante intestinal, y su influencia en la supervivencia global.

Métodos: Se estudian los trasplantes intestinales realizados desde octubre de 1999 hasta junio de 2007. Se realizan 38 trasplantes en 35 pacientes, y se estudia retrospectivamente la incidencia de la infección global bacteriana en 35 casos. *Se divide en 3 grupos:* trasplante intestinal aislado (TxI = 15), trasplante hepatointestinal (TxHI = 16) y trasplante multivisceral (TxM = 4). *Datos preTx:* edad, peso, tiempo de NPT, tiempo de protrombina y albúmina. *Datos quirúrgicos:* tiempo de isquemia del injerto, cierre abdominal diferido y protocolo de inmunosupresión. *Datos posTx:* infección nosocomial, profilaxis antimicrobiana, alteraciones analíticas, tiempo de estancia en UCIP y mortalidad.

Resultados: *Tipo de trasplante:* 46% TxHI, 43% TxI y 4%TxM. Un 40% de los pacientes necesitó cierre abdominal diferido. La mediana de estancia en UCIP se estimó en 18 días (rango entre 2 y 190 días). La mortalidad global fue del 37%, siendo más frecuente en el grupo del TxHI (69%), seguido por el TxM (23%) y TxI (8%). La tasa de infección global fue del 57%, de la cual el 71% es por bacterias y el 29% por hongos. El grupo que más infección presentó fue el TxHI (86%), seguido por el TxM (75%) y por último el TxI (20%). Se encontró una relación estadísticamente significativa ($p < 0,05$) entre el peso y el cierre abdominal diferido con el riesgo de infección en el postoperatorio, así como relación entre la presencia de fiebre con infección por Gram negativos.

Conclusiones: Hasta un 57% de los niños trasplantados presentarán al menos un episodio infeccioso durante su estancia en UCIP. Los MPP más frecuentes son los Gram negativos. El TxI es el que menos complicaciones infecciosas y mortalidad presentó. El 93% de los pacientes que precisaron cierre abdominal diferido sufrieron al menos un episodio de infección. A mayor peso del paciente, menor riesgo de infección. Se concluye que debería realizarse el TxI siempre que fuera posible debido a su menor asociación a fenómenos de morbi-mortalidad.

18:35

Sábado, 7 de junio (17:15 - 18:45)

ONCOLOGÍA

Sala 4-5 (Planta Alta)

820

17:15

RESPUESTA Y TOXICIDAD POR METOTREXATO EN EL OSTEOSARCOMA PEDIÁTRICO. RELACIÓN CON POLIMORFISMOS EN LOS GENES MTHFR, MTR, SHMT, TYMS Y RFC1

Ana Patiño García, Marta Zalacaín Díez, Mikel San Julián Aranguren, Lucía Marrodán Fernández, Luis Sierrasesúmaga Ariznavarreta

Departamento de Pediatría y Departamento de Cirugía Ortopédica y Traumatología de la Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona.

Antecedentes: El osteosarcoma es un tumor óseo diagnosticado durante la infancia y adolescencia, cuyo tratamiento incluye el uso de altas dosis de metotrexato (HD-MTX). La respuesta a este derivado del folato y otros fármacos, junto con el desarrollo de metástasis son los dos factores principales que condicionan la supervivencia. La variabilidad genética en los genes implicados en el ciclo del folato podría condicionar la toxicidad causada por MTX y la respuesta del tumor al mismo.

Métodos: Se analizó el ADN de 96 osteosarcomas y 110 controles y la toxicidad tras cada ciclo de quimioterapia se evaluó de acuerdo a los criterios de la OMS. Los polimorfismos y genes analizados fueron: C677T y A1298G (MTHFR), G80A (RFC1), A2756G (MTR), C1420T (SHMT1), la repetición de 28 pb y 1494del6 (TYMS). El índice de toxicidad y variables clínicas se recogieron en una base de datos anonimizada y el análisis estadístico se realizó con SPSS 15.0.

Resultados: Ninguna de las variantes genéticas estaba significativamente asociada con el pronóstico o la respuesta al tratamiento en esta serie. Más de 70% de nuestros pacientes sufrían un grado severo (G3/G4) de toxicidad hematológica, gastro-intestinal (29,3%) o renal (42,6%) por el tratamiento. Es más, los pacientes afectados de toxicidad hematológica G3/G4 sufrían un compromiso significativo de su supervivencia ($p = 0,024$, test Log Rank). Se detectó una asociación límite entre el marcador MTHFR/C677T y la toxicidad hematológica: los pacientes con toxicidad grave, G3/G4, eran más frecuentemente TT que CT o CC (TT vs CT vs CC: OR (IC 95%): 3,57 (0,93; 13,72), $p = 0,05$; TT vs CT + CC: 3,95 (1,14; 13,7), $p = 0,023$). Además, el genotipo GG del marcador A2756G/MTR estaba ligeramente sobre-representado en pacientes con toxicidad gastrointestinal ($p = 0,048$) y hematológica ($p = 0,057$) severa.

Conclusiones: En esta serie de osteosarcomas tratados con HD-MTX los polimorfismos MTHFR/C677T y MTR/A2756G se asociaban con la toxicidad inducida por quimioterapia. Si bien las diferencias detectadas son sugestivas de un efecto, deben ser avaladas por estudios en los que se disponga de los niveles de homocisteína y folato así como de datos de dieta y suplementos.

821

17:22

INFECCIONES Y ALTERACIONES DE INMUNOGLOBULINAS EN NIÑOS CON LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA EN QUIMIOTERAPIA DE MANTENIMIENTO

Leire Dopazo Fernández, Pablo Oliver Goicolea, Itziar Astigarraga Aguirre, Juan Miguel García Martínez, Aizpea Echebarria Barona, Ana Fernández-Teijeiro Álvarez, María Aurora Navajas Gutiérrez

Unidad de Oncología y Unidad de Alergia e Inmunología Pediátrica del Servicio de Pediatría del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

En la leucemia linfoblástica aguda (LLA) se producen alteraciones inmunitarias con un riesgo aumentado de infección, durante todas las fases de la enfermedad e incluso después de finalizado el tratamiento.

Objetivos: Analizar los valores de inmunoglobulinas (Ig) al diagnóstico y durante la quimioterapia de mantenimiento. Revisar los ingresos por fiebre e infecciones en esta fase. Valorar la correlación entre los niveles de Ig y el riesgo de infección.

Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo de 62 pacientes (p) (1-14 años) con LLA, tratados según protocolos SEHP 1999 y 2005 desde Junio 2000 a Diciembre 2007. Análisis del tipo de LLA, grupo de riesgo y niveles IgG, IgA, IgM al diagnóstico. Tras excluir 2p por exitus en inducción, 5p trasplantados, 2p trasladados a otros centros y 6p en fases previas, se revisan 47 niños en diferentes momentos de la fase de mantenimiento con valoración de los ingresos hospitalarios por fiebre.

Resultados: *Al diagnóstico:* 35 hombres/27mujeres. *Edad media:* 5,8 años (1,2-13,4). *Tipo LLA:* 4 pro-B, 42 común, 6pre-B, 10 T; *Grupo riesgo:* 21 estándar, 27 alto, 14 muy alto. Ig inicial en 52p: IgG disminuida en 1, IgA en 3, IgM en 5. Durante el seguimiento hubo disminución en alguna Ig en 30p de los 36 estudiados que finalizaron mantenimiento, siendo IgM la más afectada seguida de IgG. Tras la finalización persistió IgM disminuida en 10p, siendo la IgG e IgA normales. No precisaron ingreso por infección 13 de los 47p. El motivo de ingreso más frecuente fue fiebre y neutropenia en 23, con 17 casos de sepsis (15 Gram+) y 17 neumonías. No se observó correlación estadística entre los valores de Ig e infección. Tres pacientes recibieron tratamiento sustitutivo con gammaglobulina iv estándar.

Conclusiones: Los niveles de Ig al diagnóstico fueron normales en 85%. Durante el tratamiento de mantenimiento disminuyó alguno de los valores de Ig en 83%. IgM fue la más afectada con déficit más persistente. La incidencia de procesos infecciosos fue elevada, reseñablemente sepsis por Gram+, sin correlación con niveles de Ig. Las alteraciones observadas sugieren completar estudios de memoria inmunológica y valorar la necesidad de pautas de revacunación.

822

ANALGESIA Y SEDACIÓN PARA PROCEDIMIENTOS EN UNA UNIDAD DE ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA

María Ortiz Pérez, María Angeles Vázquez López, Francisco Lendínez Molinos, Jorge Salvados Sánchez, Moisés Leyva Carmona, Manuel Martín González

Unidad de Onco-Hematología Pediátrica del Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Introducción: La sedación y analgesia en procedimientos dolorosos diagnóstico-terapéuticos debe asumirse como técnica imprescindible en la práctica clínica diaria en hemato-oncología pediátrica.

Objetivo: Describir nuestra experiencia en sedación y analgesia para procedimientos diagnósticos y terapéuticos en pacientes onco-hematológicos pediátricos. Analizar la eficacia y seguridad de la técnica.

Material y métodos: Estudio prospectivo realizado entre Enero y Octubre de 2007 en el que se incluyeron todos los pacientes pediátricos con patología onco-hematológica que precisaron analgesia y sedación para procedimientos dolorosos diagnóstico-terapéuticos. La técnica incluía la administración de midazolam a 0,2 mg/kg y ketamina a 1 mg/kg, con monitorización continua de saturación de O₂ y constantes vitales hasta recuperar la conciencia. Se describen las características clínicas, el diagnóstico y tipo de procedimiento. Para medir la eficacia se valoró el tiempo en conseguir la analgesia, necesidad de inmovilización y nueva dosis de fármacos. La seguridad se valoró con la aparición de efectos adversos (hipotensión, bradicardia, apnea, desaturación, y necesidad de O₂ suplementario).

Resultados: Se analizan un total de 44 actos de sedación y analgesia correspondientes a 25 pacientes (17 varones y 8 mujeres) con edad media de $6,9 \pm 3,6$ años. Los procedimientos para los que se indicó la sedación fueron: aspirado de MO (médula ósea) (36,4%), inyección intratecal (15,9%), aspirado + biopsia de MO (34,1%), aspirado + intratecal (9,1%) y biopsia de MO + intratecal (4,5%). Se realizaron para estudio de citopenias (31%), estudio de extensión neuroblastomas y sarcomas (17,2%), linfomas (3,4%) y leucemias (48,3%). El tiempo medio en conseguir la analgesia fue de $1,85 \pm 1,1$ minutos y en recuperar la conciencia $19,4 \pm 10$ minutos. Cinco pacientes (12,8%) precisaron inmovilización y 18 (46,2%) precisaron repetir dosis de fármaco, (en 14 de ellos se realizó más de un procedimiento). 7 pacientes (17,9%) precisaron O₂ en mascarilla y uno se hipotensó, con recuperación espontánea.

Conclusiones: El protocolo de analgesia y sedación utilizado en nuestra unidad de Onco-hematología para procedimientos invasivos únicos se mostró eficaz y segura. La administración de dosis extras de fármacos en casos de procedimientos múltiples no se acompañó de efectos adversos graves.

823

ENCEFALOPATÍA POR METOTREXATO: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Beatriz Morillo Gutiérrez, Lourdes Rodríguez Romero, José Antonio Villegas Rubio, Catalina Márquez Vega, Gema Lucía Ramírez Villar, Eduardo Quiroga Cantero

Unidad de Oncología Pediátrica del Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La leucoencefalopatía es la expresión más frecuente de toxicidad neurológica por metotrexato (MTX). Presentamos dos casos ocurridos en nuestro servicio.

17:29

Casos clínicos: *Caso 1:* Paciente de 5 años diagnosticado de LNH tipo Burkitt de localización amigdalara que inicia tratamiento según protocolo SHOP LNH B 04. A los 10 días de finalizar ciclo COPADM-2, y en el contexto de fiebre neutropénica, presenta 2 cuadros de desconexión del medio e hipertensión de miembros. *Exploración física:* mucositis grado IV e HTA. *Pruebas complementarias:* neutropenia y plaquetopenia grado 4. TAC: zona hipodensa en región parietal derecha que no capta contraste. En RM realizada con posterioridad se observan pequeñas áreas de hiperintensidad occipital en T2. Dada la ausencia de síntomas neurológicos, se reanuda protocolo quimioterápico. Continúa sin clínica neurológica hasta la fecha. *Caso 2:* Paciente de 8 años diagnosticado de LNH-T, incluido en el protocolo EURO-LB 02. Durante el ciclo de inducción sufre cuadro de desconexión del medio e hipotonía que cede con diazepam rectal. La TAC fue normal y la RM demostró lesiones hiperintensas difusas en T2. Se interrumpe el tratamiento quimioterápico que vuelve a instaurarse a la semana por encontrarse asintomático y con exploración neurológica normal.

Discusión: La leucoencefalopatía tóxica es una de las presentaciones más frecuentes de neurotoxicidad por quimioterápicos en pacientes onco-hematológicos. Se asocia especialmente a la administración de MTX intratecal o intravenosa a altas dosis en un 10% de los pacientes tratados. Se observan imágenes hiperintensas en T2 (FLAIR), siendo sintomática en sólo un 6%. Los síntomas más frecuentes son convulsiones, trastornos afectivos, focales o coma. Es dosis-dependiente y suele ser reversible tras la retirada del fármaco, aunque no se encuentran protocolos de manejo del cuadro ni alternativas en el tratamiento quimioterápico posterior. Asimismo, los efectos a largo plazo sobre la función cognitiva no están bien establecidos.

Conclusiones: La leucoencefalopatía es reversible tras la retirada del MTX. El tratamiento ensayado incluye básicamente medidas de soporte. Son necesarios más estudios para: 1) Evaluar los efectos a largo plazo. 2) Estandarizar el manejo del cuadro agudo y quimioterapia posterior.

824

ESTRIDOR LARÍNGEO DE REPETICIÓN COMO SIGNO DE ALARMA DE MALIGNIDAD: RABDOMIOSARCOMA LARÍNGEO

María Concepción Surribas Murillo, Mercedes Roncero Mailló, Francisco Javier Arroyo Díez, Carmen Salazar Cabrera, Patricia Barros García, José Luis Vivanco Martínez

Servicio de Pediatría, Servicio de Otorrinolaringología del Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres y Servicio de Oncología Pediátrica del Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Introducción: El estridor inspiratorio (EI) es un signo de dificultad respiratoria que en la edad pediátrica suele deberse a una inflamación de laringe y tráquea de causa infecciosa; menos frecuentes son las malformaciones congénitas, los cuerpos extraños y las neoplasias. El rhabdomyosarcoma (RMS) representa el 3,5% de los cánceres en menores de 14 años (edad media 5 años) y es el tumor maligno de tejido blando más frecuente en la infancia. El RMS es frecuente en cabeza y cuello, tracto genitourinario y extremidades. Los síntomas dependen de la localización aunque en estadios iniciales puede no dar clínica dada la elasticidad de los tejidos blandos. En dichos estadios el tratamiento es quimioterapia, obteniendo supervivencia del 70%.

17:36

Caso clínico: Mujer de 6 años, 2ª gemela de gestación a término, sin antecedentes de interés, bien vacunada, presenta tos perenne y EI de 15 días de evolución que no cedían con tratamiento ambulatorio. Acude a Urgencias por aparición de dificultad respiratoria. *Evolución:* Ingreso 4 días siendo tratada con Salbutamol y Budesonida inhalados. Alta por mejoría. Reingreso 24 horas después por dificultad respiratoria de nuevo con EI. Exploración normal salvo EI. *Pruebas:* Leucocitosis sin neutrofilia, VSG, bioquímica y Rx de tórax normales. El 5º día inicia taquipnea repentina. El intenso, malestar general, fiebre, disminución del murmullo y desaturación de oxígeno. Rx cervical con lesión subglótica de densidad mayor que partes blandas. *Laringoscopia en quirófano:* Pequeña tumoración subglótica anterior pediculada con efecto valvular. Traslado a UCIP. *Diagnóstico anatomopatológico:* RMS embrionario tipo Botrioides. Estudio de extensión con ecografía abdominal y tiroidea, TAC torácico y gammagrafía ósea normales: tumor localizado con riesgo estándar subgrupo C según la EpSSG 2005 (European Soft Tissue Sarcoma Study Group). Tratamiento según dicho protocolo con Ifosfamida, Vincristina y Actinomicina D. A las 9 semanas se evalúa respuesta a tratamiento encontrándose en remisión completa.

Discusión: Ante una clínica persistente sin un diagnóstico seguro y habiendo realizado estudios complementarios de primer nivel podría estar indicada la utilización de pruebas invasivas para el diagnóstico. El rhabdomyosarcoma infantil es un tumor maligno potencialmente curable en estadios localizados.

825 17:50 SÍNDROME METABÓLICO EN NIÑOS CON CÁNCER DURANTE EL TRATAMIENTO CON QUIMIOTERAPIA

Jorge Carlos Herrera Silva, Aida Treviño Moore, Ana Laura López Beltrán

Instituto de Seguridad Social al Servicio de los Trabajadores del Estado, México D.F. (México).

Introducción: El síndrome metabólico es uno de los principales problemas de salud a nivel mundial al cual no pueden escapar los pacientes con cáncer.

Objetivos: Comparar la prevalencia del síndrome metabólico entre niños con leucemia y tumores sólidos durante el tratamiento con quimioterapia.

Material y métodos: A través de un estudio prospectivo, longitudinal, comparativo y analítico se realizaron tres mediciones antropométricas, de indicadores clínicos y sanguíneos de síndrome metabólico (perímetro cintura/cadera, tensión arterial sistólica, tensión arterial diastólica, glucosa, triglicéridos y lipoproteínas de alta densidad) a un grupo de pacientes pediátricos con cáncer atendidos en un hospital de concentración. Las mediciones se estandarizaron al ingreso de cada paciente en tres cursos consecutivos de quimioterapia. El análisis de los datos se realizó con estadística no paramétrica.

Resultados: Participaron cincuenta y ocho pacientes, 38 (66%) con leucemia y 20 (34%) con tumores sólidos. La edad promedio fue de 80 meses y se presentó una relación hombre-mujer de 1,76: 1,0. La prevalencia global del síndrome fue de 32,75% en la medición basal y de 79,31% al final del seguimiento. Se encontró diferencia entre las tres mediciones ($p < 0,05$), en los indicadores del síndrome y el número de pacientes con positividad a ellos. No se encontró diferencia en la prevalencia del síndrome por tipo de neoplasia. La tensión arterial, talla y peso

mostraron una asociación moderada con los perímetros de cintura y cadera.

Conclusiones: La prevalencia del síndrome metabólico en el grupo estudiado es muy alta, sin mostrar diferencia de acuerdo al tumor. Deben establecerse estrategias para mitigar sus efectos en pacientes con cáncer.

826 17:57 IMPORTANCIA DE LA VARIACIÓN GENÉTICA EN LAS VÍAS DE REPARACIÓN DEL ADN EN LA RESPUESTA A PLATINO Y EL RESULTADO CLÍNICO DE PACIENTES AFECTOS DE OSTEOSARCOMA

Ana Patiño García, Anna González Neira, Daniela Caronia, Marta Zalacaín Díez, Roger Milne, Javier Benítez, Luis Sierrasesúmaga Ariznavarreta

Departamento de Pediatría de la Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra) y Unidad de Genotipación del Centro Nacional de Investigaciones Oncológicas (CNIO), Madrid.

Antecedentes: 20-30% de los osteosarcomas infantiles desarrollan quimio-resistencia, que hace ineficaz el tratamiento convencional, limitando su supervivencia. Una de las vías de resistencia al cisplatino incluido en el tratamiento convencional es el incremento de la capacidad de reparación del ADN.

Objetivo: Buscar marcadores genéticos que permitan individualizar el tratamiento antitumoral en pacientes de alto riesgo al diagnóstico.

Métodos: Se obtuvo ADN de 93 osteosarcomas y se tiparon 8 polimorfismos (SNPs) de 6 genes: XPD (*xeroderma pigmentosum* grupo D), XPC, XPA, ERCC1 (*excision repair cross-complementing rodent repair deficiency group 1*), ERCC4 y ERCC5. La dosis de platino/superficie corporal (carbo y cis-platino) se consideró la total de la quimioterapia neo- y adyuvante. Las variables clínicas se recogieron en una base de datos anonimizada y el análisis se realizó con SPSS 15.0.

Resultados: Relación entre polimorfismos y la respuesta al tratamiento:

SNP	Genotipo	Respondedores	Probabilidad	OR (IC 95%)
XPD-751	T/T	77%	0,005	5,2 (2,01; 6,27)
	T/G + GG	47%		
XPC-939	A/A	44%	0,023	0,33 (0,19; 0,58)
	A/C + CC	71%		

Los pacientes portadores de un alelo de riesgo (G) para el SNP XPD-751 poseían una mediana de supervivencia libre de enfermedad (173 meses), significativamente menor que los individuos de genotipo normal (233 meses; $p = 0,033$). En los pacientes en que se disponía de información acerca de ototoxicidad ($n = 32$) se detectó una tendencia ($p = 0,07$) a desarrollar hipoacusia en los pacientes portadores del genotipo polimórfico CC para el SNP XPC-939.

Conclusiones: Este es el primer estudio en establecer una relación entre la variación genética en la reparación del ADN y la quimiorresistencia en osteosarcomas. El SNP XPD-751 parece ser un buen candidato implicado en la respuesta y/o resultado terapéutico en el osteosarcoma, y la relación de XPC-939 con la ototoxicidad por platino merece estudios más amplios.

827 LINFOHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA: UN RETO DIAGNÓSTICO

María Cobelas Cobelas, Alfonso Amado Puentes, M. del Mar Portugués de la Red, Lorena Pardo García, María Luisa Aymerich Rico, Concepción Soler Regal
Complejo Hospitalario Xeral-Cies, Vigo (Pontevedra).

Introducción: Los síndromes hemofagocíticos (SAM) son cuadros infrecuentes caracterizados por proliferación y activación no maligna de histiocitos y linfocitos T. Se distinguen dos tipos: una familiar ó primaria con herencia AR y otra secundaria a enfermedades oncológicas, infecciosas, reumáticas, etc. Los síntomas cardinales son: fiebre, citopenia y hepatoesplenomegalia. Los marcadores bioquímicos incluyen elevación de triglicéridos y ferritina, y disminución del fibrinógeno.

Objetivos: Describir las manifestaciones clínicas de HLH dada la gran heterogeneidad del cuadro y su gravedad.

Caso clínico 1: Lactante de un mes que ingresa por fiebre. A la exploración física destaca cutis marmorata, esplenomegalia de 3 cm e irritabilidad. Recibe ceftriaxona por síndrome febril sin foco. Al 6º día persiste febrícula e irritabilidad, presentando bicitopenia, disfunción hepática, y bioquímica compatible con SAM. La médula ósea demuestra hemofagocitosis. Recibió tratamiento con etopósido, ciclosporina, dexametasona e inmunoglobulinas según protocolo HLH-2004 con evolución excelente.

Caso clínico 2: Neonato de 23 días que ingresa por fiebre. Se diagnostica de infección del tracto urinario por E. coli. y recibe antibioterapia. Al 4º día del ingreso presenta agravamiento del estado general, fiebre y edema palpebral acompañado de alteraciones analíticas compatibles. El aspirado de médula ósea presenta hemofagocitosis. Se diagnostica de SAM secundaria a infección bacteriana. Se asocia tratamiento con dexametasona. La evolución fue rápidamente favorable.

Caso clínico 3: Niña de 13 años ingresada por debut de artritis reumatoide de inicio sistémico. A las dos semanas de hospitalización se objetiva afectación del estado general, reaparición de la fiebre, pancitopenia, elevación ferritina y triglicéridos e hipofibrinogenemia. Ante la sospecha de SAM se realiza estudio de médula ósea que lo confirma. Actualmente sigue tratamiento con prednisona y ciclosporina con evolución satisfactoria.

Conclusiones: El SAM es una enfermedad poco frecuente, de difícil diagnóstico y elevada mortalidad. Existe un nuevo protocolo, HLH-2004, que define los criterios diagnósticos y tratamiento. El tratamiento debe de ser individualizado y precoz.

828 FIBROMATOSIS AGRESIVA: REVISIÓN CASUÍSTICA Y MODALIDADES DE TRATAMIENTO

Xavier Mielgo Rubio, Amaia Goñi Yarnoz, Aizpea Echebarria Barona, Itziar Astigarraga Aguirre, Ana Fernández-Teijeiro Álvarez, María Aurora Navajas Gutiérrez
Unidad de Hemato-Oncología Pediátrica del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Introducción: La fibromatosis es una entidad poco frecuente que engloba una amplia gama de lesiones fibrosas proliferativas y con un gran potencial para la invasión y la recidiva local. Este comportamiento agresivo puede ensombrecer el pronóstico a pesar de la histología benigna y de plantear un abordaje multidisciplinar.

18:04

Objetivos: Revisión casuística y valorar respuesta a las distintas modalidades de tratamiento de pacientes diagnosticados de fibromatosis en nuestra unidad.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los 11 pacientes diagnosticados de fibromatosis en nuestra unidad en los últimos 28 años. Se revisan las historias clínicas recogiendo datos demográficos, modo de presentación, tratamiento, respuesta y evolución a largo plazo.

Resultados: La mayoría de pacientes eran hombres (54%) observándose dos picos de incidencia de edad al diagnóstico: menores de 1 año (5 casos) y mayores de 11 años (3 casos). El principal modo de presentación fue la aparición de bultoma (72%). 3 de los 11 casos (27%) fueron intra-abdominales y el 90% fueron formas localizadas al diagnóstico.

Ocho de los pacientes (72%) fueron tratados mediante cirugía, 4 de los cuales no precisaron tratamiento adicional. En 7 pacientes (63%) se administró QT, en 3 de los cuales como único tratamiento; la combinación más usada fue VAC (6 de 7), aunque también se utilizó VBL, MTX, IFM y DOXO en diferentes combinaciones. Por último a 2 pacientes (18%) se les administró radioterapia, tras recidiva posterior al tratamiento con cirugía y QT.

En la actualidad 8 de los casos (72%) se encuentran sin evidencia de enfermedad. En 2 de ellos se ha conseguido mantener la enfermedad estable con remisión parcial. Uno de los pacientes falleció por progresión tras presentar múltiples recidivas.

Conclusiones: La fibromatosis constituye un grupo de neoplasias de baja malignidad pero de gran agresividad local. Sin embargo, mediante un abordaje multidisciplinar e individualizado, se puede conseguir un buen control local de la enfermedad en la mayoría de los casos como sucede en nuestra serie.

829 SÍNDROME DE KINSBOURNE COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE TUMORES NEUROBLÁSTICOS: NUESTRA CASUÍSTICA

Mercedes Mateos Durán, Macarena González Cruz, Roque Abián Montesdeoca Melián, Angelines Concepción García, Lucía Martín Viota, Judith Mesa Fumero, Norberto Hernandez Siverio, Isabel Herrera Montes, José Cayetano Rodríguez Luis, Ricardo López Almaraz
Servicio de Pediatría, Cirugía Pediátrica y Unidad de Oncohematología
Pediátrica del Hospital Universitario de Canarias, La Laguna (Santa Cruz de Tenerife).

Antecedentes: Los tumores neuroblásticos son los tumores sólidos más frecuentes en los 2 primeros años de la vida, un tercio de los cuales son localizados. En un 2-3% de los casos debutan con un síndrome de opsoclonus-mioclonus-ataxia (SOMA o síndrome de Kinsbourne), que es fenómeno autoinmune. El SOMA se caracteriza por movimientos oculares caóticos, rápidos (opsoclonus), flutter palpebral, mioclonías de las extremidades, ataxia e irritabilidad.

Objetivos: Describir nuestra experiencia, en los últimos 6 años (2002-2007), del total de casos de SOMA como forma de presentación de un tumor neuroblástico.

Métodos: Revisión descriptiva retrospectiva de los síndromes de Kinsbourne tratados en nuestro centro, sobre el total de neuroblastomas diagnosticados.

Resultados: En el periodo de estudio se han diagnosticado en nuestro servicio 8 niños con neuroblastoma (cuatro estadios I,

18:18

tres estadios IV y un estadio IVs), 3 de los cuales (37,5%) debutaron con un SOMA, todos en estadio I. El rango de edad al diagnóstico del Kinsbourne oscila entre los 10 y los 23 meses. Todos debutaron con clínica de ataxia aguda de menos de 10 días de evolución, asociando en un caso infección respiratoria. En dos de ellos el tumor primario fue hallado con relativa facilidad (ecografía) en el territorio suprarrenal (un ganglioneuroblastoma y un neuroblastoma, ambos derechos) y para la localización del tercero (neuroblastoma) fue preciso realizar una TC corporal multicorte encontrándose en la región paraaórtica izquierda. En los tres niños persistió el síndrome paraneoplásico a pesar de la extirpación completa del tumor. Para el tratamiento del SOMA en un caso se utilizó inicialmente IGIV sin respuesta, para pasar posteriormente a ACTH, y en los otros dos ACTH; requiriendo uno de ellos, por complicaciones, cambiar a dexametasona. Todos necesitan en el momento actual pequeñas dosis de tratamiento para el control de la sintomatología, presentando un neurodesarrollo óptimo.

Conclusiones: 1) La frecuencia de SOMA asociados a tumor neuroblástico en nuestra serie, en el periodo de estudio, es diez veces superior a la referida en la literatura. 2) Todos los casos se diagnosticaron en tumores localizados. 3) El síndrome paraneoplásico no desapareció tras la cirugía y todos precisaron de tratamiento inmunosupresor (principalmente ACTH) para el control de sus síntomas.

830 18:25 UTILIDAD DE LOS MICROARRAYS DE TEJIDOS, TMAS, EN EL ESTUDIO DE ALTO RENDIMIENTO DE LOS TUMORES INFANTILES

Ana Patiño García, Marta Zalacaín Díez, Cecilia Folio Zabala, Gemma Toledo Santana, Luis Sierrasésúmagu Ariznavarreta
Departamento de Pediatría y Departamento de Anatomía Patológica de la Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra).

Antecedentes: Una de las principales limitaciones del análisis de biomarcadores en muestras de tumores infantiles, es la carencia de una casuística abundante y representativa del modelo tumoral en estudio para la validación. Los microarrays de tejidos, TMAs, son plataformas que permiten el análisis masivo de DNA, RNA y proteínas en tejidos de un alto número de pacientes.

Métodos: Se eligieron tejidos viables de osteosarcomas infantiles y con un Tissue Arrayer MAT-1 se hicieron puntos de tejidos de 1,5 mm que se ordenaron en dos portaobjetos. La inmunohistoquímica (IHQ) se realizó mediante el sistema EnVision.

Resultados: Se desarrolló un TMA de 231 puntos de tejidos de osteosarcomas ordenado en dos portaobjetos con el siguiente contenido: 51% varones/49% mujeres; 79% niños/21% adultos; 57% respondedores al tratamiento/34% no respondedores; 20% tejido óseo normal/30,5% osteosarcomas primarios sin tratar/13% tumores primarios tratados/10,5% recidivas locales/26% metástasis (82% pulmonares/9% óseas/9% otras localizaciones). Se realizó la validación de biomarcadores proteicos procedentes de estudios de proteómica y genómica, mediante IHQ. Para ello se obtuvo un índice de cada muestra considerando el % de células positivas, el nivel de positividad (0, +, ++, +++) y el patrón, focal o difuso, de la inmunotinción. En esta plataforma se han validado dianas que se encuentran significativamente sobre-expresadas en tumores, tanto de distribución citoplasmática (CTTN, EZRN, CRYAB), nuclear (GSH2), de membrana

(PODXL) o citoesqueleto (SEPT11); así como marcadores de carcinogénesis (normales vs osteosarcomas primarios) o de progresión tumoral (osteosarcomas primarios vs metástasis vs recidivas locales). Por las condiciones de pre-tratamiento, fijación e inclusión del tejido óseo normal, así como la escasa superficie analizada, los tejidos normales pudieron ser analizados con éxito en < 10% de los casos.

Conclusiones: El análisis de tejidos óseos en TMAs mediante IHQ es una herramienta útil y de alto rendimiento para la validación de biomarcadores o dianas previamente determinadas. El estudio de tejido óseo normal debe de ser confirmado mediante IHQ en cortes convencionales.

831 18:32 CÁNCER EN EL ADOLESCENTE: EXPERIENCIA DE UN CENTRO

María Ortiz Pérez, Francisco Lendínez Molinos, María Angeles Vázquez López, Moisés Leyva Carmona, Patricia Aguilera López, Patricia Oliva Pérez

Unidad de Onco-Hematología Pediátrica de Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

El diagnóstico de cáncer en el adolescente exige un abordaje distinto a la edad infantil. La aceptación del tratamiento oncológico y sus complicaciones y secuelas, el cambio de la imagen corporal, el futuro incierto derivado del pronóstico de un enfermedad grave, son realidades a las que tiene que hacer frente el adolescente y que hace imprescindible la consideración de equipos multidisciplinares específicos.

Objetivo: Describir las características de los casos de cáncer en adolescentes diagnosticados en nuestro servicio y analizar la evolución y supervivencia.

Material y métodos: Se revisan las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de cáncer entre Enero-1972 y Junio-2006 que precisaron tratamiento oncológico en la adolescencia (13-18 años). Se incluyeron 20 nuevos diagnósticos, 2 casos de recidivas tardías y 4 segundas neoplasias. Analizamos las características clínicas, tipo de neoplasia, evolución y supervivencia global utilizando la curva de Kaplan-Meier.

Resultados: La edad media del total de los 26 pacientes incluidos fue de $13,9 \pm 1,8$ años. Fueron varones 18. La distribución según el tipo de neoplasia fue: leucemias y óseos 6 casos respectivamente, SNC 5 casos, linfomas 3 casos, neuroblastomas y sarcomas 2 casos respectivamente, un carcinoma de tiroides y un melanoma. Las recidivas tardías correspondieron a un neuroblastoma y una LLA. Los segundos tumores correspondieron a LMA tras LNH, 2 tumores óseos tras meduloblastoma y LLA y un meningioma tras LLA. Han recidivado 5 casos y han hecho éxitus 7 casos, 4 por causa infecciosa (57%) y 3 por enfermedad progresiva. 13 casos presentan algún tipo de secuela. Precisaron asistencia psicológica 4 casos. La supervivencia global tras 5 años de seguimiento es del 66,3%.

Conclusiones: Las leucemias y tumores óseos fueron los más frecuentemente observados. Las secuelas se presentan en una alta proporción. El diagnóstico de cáncer en el adolescente debe considerar el apoyo psicológico en todos los casos, sobre todo en aquellos pacientes con experiencia oncológica previa (recidivas y segundas neoplasias). La supervivencia obtenida fue inferior a la descrita para menores de 15 años. Mejorar el pronóstico del cáncer en el adolescente debe ser la meta de todo equipo multidisciplinar.

	Año	Edad	Clínica inicial	Localización	Cirugía	Otros tratamientos	Situación
1	1989	2 años	Síndrome hipotalámico	Cerebro medio	Parcial	no	Exitus
2	1991	9 años	S.cerebeloso	Infratentorial	Total	no	VLE
3	1996	4 años	Convulsiones	Hemisférica	Total	no	VLE
4	1998	3 años	Panhipopit.	Cerebro medio	Parcial	sí	Exitus
5	2007	6 meses	Convulsiones	Hemisférica	Parcial	no	VCE

832 18:39 GANGLIOGLIOMA PEDIÁTRICO: PRESENTACIÓN DE 5 CASOS

Antonio Herrero Hernández, Olga M. Escobosa Sánchez, Andrés Hagerman Sánchez, Tomás Acha García, Antonio Jurado Ortiz
Unidad de Oncología Infantil del Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Introducción: El ganglioglioma es poco frecuente, en nuestra experiencia (cohorte Tumores Cerebrales 1981-2001) suponen 2,5% del total de tumores cerebrales pediátricos. Se describe larga supervivencia en los que son subsidiarios de resección completa.

Material y métodos: Se presentan 5 pacientes diagnosticados (periodo 1981-2007) en la Unidad de Oncología Pediátrica de nuestro Hospital. Destacar que los pacientes 1 y 4 fueron exitus por enfermedad, el paciente 2 está VLE en coma vigil por com-

plicación relacionada con la cirugía, el paciente 3 está VLE sin convulsiones ni tratamiento antiepiléptico y el paciente 5 tras la resección parcial tuvo una complicación hemorrágica en relación con la cirugía, presentando actualmente hemiplejía y paresia del III par.

(Tabla a inicio de página)

Conclusiones: La cirugía es fundamental aunque sólo en la localización hemisférica (supratentorial) y cerebelosa (infratentorial) es más probable una resección casi completa. Se ha observado una alta mortalidad, que se podría explicar por la localización en estos casos. En otras series en las que predomina la localización hemisférica el pronóstico es mejor. Aunque la resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección, pueden surgir graves complicaciones tras la misma, en localizaciones incluso favorables.

Sábado, 7 de junio (17:15 - 18:45)

INFECTOLOGÍA

Sala 11 (Planta Alta)

P833

17:15

EDEMA DISCRETO EN EL DORSO DEL PIE EN UN NIÑO PROCEDENTE DE GUINEA ECUATORIAL

Sergio Negre Policarpo, Mariel Navarro Paterna, María del Carmen Otero Reigada, María Amparo Pérez Tamarit, Françesc Asensi Botet

Hospital Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: La filariasis linfática es una parasitosis producida por nematodos, endémica en países tropicales-subtropicales de Asia, África, América Central y Sudamérica. La fase inicial cursa con fiebre, linfangitis, edema e hipertrofia conectiva. La fase crónica acontece tras 10-15 años, con fibrosis linfática, linfadenopatías y elefantiasis (10%). En el caso de Loa loa la clínica clásica es el edema de Calabar (dolor y prurito local, con angioedema migratorio que disminuye en 2-4 días) y, menos frecuente, la reptación subcutánea y subconjuntival de adultos.

Caso clínico: Varón de 6 años con dolor en el pie derecho que le impide la deambulación, de 24 horas de evolución, con empeoramiento progresivo. Movilidad pasiva completa. Edema discreto en el dorso de pie, con aumento local de temperatura. Afebril. No traumatismos. Embarazo y parto en Guinea, sin incidencias, con vacunación según el calendario de Guinea, habiendo llegado hace 8 días a España. 9 hermanos sanos. Se realiza RX de pie derecho (normal) y analítica, donde se aprecian 3.595 eosinófilos totales (32,1%) e hiper-IgE. Ante la sospecha de parasitosis tisular se extrae sangre periférica para observación en fresco y tinción, y muestras de heces para descartar parasitosis múltiple, observándose microfilarias en sangre periférica, compatibles con Loa loa, y huevos de Ascaris lumbricoides, quistes de Giardia lamblia y de Entamoeba histolytica, en heces. Fondo de ojo normal. Se trata 2 semanas con albendazol oral (15 mg/kg/día, con Urbasón 2 mg/kg antes de la primera dosis) y paramomicina. Resolución del edema en 3 días, con ascenso de la eosinofilia (4.000 eosinófilos totales) durante la primera semana.

Discusión: La ausencia de clínica intensa y/o eosinofilia no excluye filariasis, dado que los residentes en áreas endémicas tienen menor respuesta inmunitaria, con mayor microfilaremia, siendo imprescindible una elevada sospecha diagnóstica. El recuento de eosinófilos en aquellos sujetos que hayan tenido una estancia breve en áreas endémicas y la determinación directa de la microfilaremia en la población nativa de riesgo procedente de África Central y Oeste (especialmente Guinea) son ya imprescindibles en la práctica clínica habitual. La constante for-

mación y actualización en el ámbito de estas entidades emergentes es una necesidad prioritaria.

P834

17:20

ABSCESO ADYACENTE A PERICARDIO POR EXTENSIÓN DE ABSCESO MAMARIO COMPLICADO EN LACTANTE PREVIAMENTE SANA

Raquel Toba de Miguel, Yolanda González Piñeiro, Armando M. Paz Vilar, Carmen Almuña Simón, Mireia Crehuet Almirall, José Luis Fernández Iglesias
Complejo Hospitalario Xeral-Calde, Lugo.

Introducción: Los abscesos mamarios en la edad pediátrica son infecciones poco frecuentes. Está indicado el cultivo del exudado y la antibioterapia específica. El drenaje quirúrgico puede ser necesario en ocasiones. Las complicaciones asociadas a los mismos en pacientes sin patología previa son excepcionales.

Caso clínico: presentamos el caso de una lactante de 7 meses de edad que acude a nuestro hospital remitida por su pediatra por presentar bultoma en mama derecha tratado con amoxicilina-clavulánico oral y mupirocina tópica durante 5 días, acompañado de febrícula en los dos últimos días. Antecedentes personales sin interés. *Exploración física:* tumefacción bien delimitada, blanda, no adherida a planos profundos de 2,5 cm de diámetro en mama derecha con eritema superficial. No otros signos inflamatorios acompañantes, galactorrea ni secreción local. Resto de la exploración física normal. En las pruebas complementarias destaca leucocitosis y PCR elevada. *Ecografía:* absceso retroareolar. Se pauta tratamiento con cloxacilina durante 10 días y se desbrida y drena el absceso con buena evolución. A los 11 meses de edad acude de nuevo a nuestro hospital por presentar bultoma torácico doloroso sin otra sintomatología acompañante. En pruebas de imagen se objetivan abscesos pre y retroesternales comunicados sin afectación ósea (retroesternal contactando con pericardio). Se inicia tratamiento con amoxicilina-clavulánico iv con buena respuesta clínica. TAC con contraste y ecocardiograma al mes de iniciado los tratamientos normales. El resto de pruebas complementarias realizadas a la paciente descartan patología subyacente.

Conclusiones: Los abscesos mamarios en población pediátrica y sobretodo cuando van asociados a complicaciones de los mismos tras tratamiento correcto obligan a descartar la existencia de patología subyacente como DM o alteraciones de la inmunidad. El tratamiento correcto se basa en el uso de antibioterapia inicialmente empírica teniendo en cuenta el germen más frecuente y posteriormente según antibiograma, siendo necesaria la valoración de estos pacientes por parte del cirujano pediátrico.

P835 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA PIOMIOSITIS EN LOS NIÑOS

Esther Ballester Asensio, Laura Juan García, David Pérez Ramón, Isabel Sanz Ruiz, Sara Pons Morales, Juan Marín Serra, José Rafael Bretón Martínez, Silvia Vanesa Talón Bañón, Almudena Navarro Ruiz, Paloma Aymerich Salas
Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia.

La piomiositis es la infección bacteriana aguda del músculo esquelético acompañada ocasionalmente de abscesificación, infrecuente en países de climas templados. Son factores predisponentes la mayor actividad física, el traumatismo local o las enfermedades debilitantes. El diagnóstico es clínico y se apoya en datos de laboratorio e imagen. En cuanto a la etiología *S. aureus* es el más frecuente, *S. pyogenes* en segundo lugar y menos frecuentes otros agentes (*E. Coli* o *S. pneumoniae*)

Material y métodos: Revisión retrospectiva de historias clínicas de pacientes diagnosticados en nuestro hospital, entre 2001 y 2007, recogiendo variables de sexo, edad, estación del año, factores desencadenantes, localización, clínica, duración de los síntomas, tiempo de ingreso, analítica, etiología, técnicas de imagen, antibiótico y duración, complicaciones.

Resultados: 5 pacientes (3 niños), con media de edad de 69 meses 4 pacientes iniciaron la clínica en meses cálidos, 1 en invierno. En 3 hubo algún factor asociado: ejercicio físico intenso, traumatismo local, varicela. Clínicamente: dolor (100%), fiebre (100%), inflamación (40%), impotencia funcional (80%) y tumefacción (20%). Localización: psoas, paravertebral, subescapular, abdominal y biceps braquial. La primera prueba de imagen realizada fue la ecografía y se confirmó con RNM en el 100%. El agente causal se aisló en 4 casos (*S. pyogenes*, *S. aureus* (2), *S. pneumoniae*). La cifra media de leucocitos fue de 19.180 con un porcentaje de neutrófilos de 74,5%. El valor medio de PCR fue de 70,42 mg/dl y de VSG de 51,60 mm/h. Los valores de CPK fueron normales. Se empleó antibioterapia intravenosa. Un caso precisó drenaje quirúrgico. La duración media de los síntomas hasta el diagnóstico fue de 3,5 días. El tiempo medio de estancia hospitalaria de 20 días y la duración media del tratamiento de 31,8 días. Ninguno ha presentado secuelas.

Conclusión: Ante todo niño con fiebre, dolor osteomuscular localizado y/o impotencia funcional debemos considerar la piomiositis como posible entidad. Es importante la obtención de muestras adecuadas para la identificación del agente causal.

P836 INFECCIONES OSTEOARTICULARES POR KINGELLA KINGAE

Unai Hernández Dorronsoro, Nerea Martín Calvo, Carmen García Pardos, Fco. Javier Mintegui Aramburu, Javier Eizaguirre Arocena, Ángeles María Ruiz Benito
Unidad de Lactantes del Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Objetivos: *Kingella Kingae* (KK) es un germen de crecimiento difícil y saprofito de la orofaringe, identificado en los últimos años como agente causal de infecciones osteoarticulares en lactantes.

Caso clínico: *Caso 1:* Varón de 10 meses de edad que acude por fiebre máxima 38°C y dolor referido en extremidad inferior

17:25

izquierda de unas horas de evolución, con cuadro catarral en días previos. Leucocitos: 16.560/ μ l; Neutrófilos 6.440/ μ l PCR: 26,97 mg/l, VSG: 47 mm/h y ecografía de cadera en la que se objetiva mínima cantidad de líquido articular por lo que se etiqueta de sinovitis transitoria de cadera. A las 48 horas hemocultivo positivo a KK y ante la persistencia de la sintomatología se repite ecografía de cadera objetivándose aumento de líquido articular. Ingresa para tratamiento con ampicilina intravenosa con diagnóstico de artritis séptica de cadera. Gammagrafía de cadera negativa, con posterior imagen en la radiografía de hipodensidad en fémur proximal izquierdo y discreto edema capsular. Evolución favorable con remisión de la sintomatología en 15 días por lo que es dado de alta. *Caso 2:* Niña de 17 meses de edad que ingresa por presentar cojera de un mes de evolución. Al inicio del cuadro refiere gastroenteritis aguda, cuadro catarral y fiebre elevada que cedió sin necesidad de antibióticos en una semana. Radiografía con imágenes líticas en fémur distal y RM compatible con osteomielitis abscesificada metafiso-epifisaria medial femoral distal, con afectación de cartilago fisario y núcleo de osificación secundario epifisario. Se diagnostica de osteomielitis de fémur distal y se realiza limpieza quirúrgica con posterior cultivo intralesional positivo para KK. Se instaura tratamiento empírico con amoxicilina- clavulánico que no se modifica tras recibir el resultado del antibiograma. Evolución favorable con remisión progresiva de la sintomatología.

Comentarios: La *Kingella Kingae* es una de las etiologías posibles en las infecciones osteoarticulares en lactantes con clínica larvada. En ambos casos el antibiótico empírico no fue modificado dado que se trata de un germen muy sensible.

P837 ENFERMEDADES PARASITARIAS EN EL INMIGRANTE: PALUDISMO Y TOXOCARIASIS

José Manuel Siurana Rodríguez, Miguel Lillo Lillo, Lourdes García Villaescusa, Jorge Víctor Sotoca Fernández, Olga García Mialdea, María Mayordomo Almendros
Complejo Hospitalario Universitario, Albacete.

Introducción: El paludismo es muy frecuente en África y Suramérica. En los países desarrollados se ve especialmente en los viajeros a zonas endémicas. Conforme ha ido aumentando la población inmigrante en nuestro país, el paludismo se ha diagnosticado cada vez con más frecuencia, llegando a constituir una enfermedad con incidencia similar a la tos ferina o a la brucelosis. Presentamos el caso clínico de una niña inmigrante con paludismo.

Caso Clínico: Niña de 3 años procedente de Guinea Ecuatorial que residía en España desde 3 meses antes de acudir a la consulta por distensión abdominal y abdominalgia ocasional sin fiebre ni otra clínica acompañante, de varias semanas de evolución. En la exploración física se objetivó palidez de mucosas y un abdomen globuloso y distendido con hepatomegalia de 1 cm y esplenomegalia de 7 cm. En el hemograma se constató: Hb 9,1 g/dL, VCM 74 fl, plaquetas 191.000/mcl, leucocitos 8.860/mcl con eosinofilia de 1.740/mcl (24%). En la electroforesis de hemoglobinas no se detectó Hb S. En sangre periférica se observaron inclusiones de parásitos intra-eritrocitarios, que se identificaron como *Plasmodium falciparum*. En heces se observaron abundantes huevos de *Ascaris lumbricoides*. Recibió tratamiento con Sulfato de Quinina durante 1 semana y 1 dosis de Sulfadoxina-Pirimetamina. Asimismo se trató su as-

17:35

17:30

cardiosis. Un mes después había remitido la hepatoesplenomegalia y no se encontraban parásitos en sangre. Sin embargo persistía la eosinofilia siendo el estudio de parásitos en heces repetidamente negativo. Finalmente, por serología se confirmó toxocariasis, para lo que fue tratada con albendazol.

Conclusiones: Aunque el paludismo sigue siendo excepcional en nuestro medio, los flujos migratorios y el aumento de las adopciones internacionales están incrementando su frecuencia, por lo que siempre hay que tenerlo presente en el diagnóstico diferencial del paciente inmigrante. Debe ser el primer diagnóstico a descartar ante una fiebre o enfermedad sistémica no explicada que se acompañe del antecedente de haber estado en áreas endémicas durante el último año. No es infrecuente encontrar coinfecciones en un mismo paciente como el caso que presentamos.

P838 17:40 ESPONDILODISCITIS. UN DIAGNÓSTICO INFRECUENTE

Vanessa Botella López, Juan Caturla Martínez-Moratalla, Lorea Ruiz Pérez, Juan Andrés Pastor Peidró, María del Carmen Vicent Castelló, María Navalón Rubio
Hospital General Universitario, Alicante y Hospital Universitario San Juan, Alicante.

La espondilodiscitis es poco frecuente en la infancia afectando fundamentalmente a niños menores de 5 años. En la mayoría de los casos se localiza en la columna lumbar. La etiología infecciosa se confirma en el 50% de los casos, siendo el germen más frecuentemente aislado el *S. Aureus*.

Caso 1: Lactante de 13 meses con dolor a la movilización de la columna de 3 semanas de evolución, irritabilidad y rechazo de la marcha. Afebril. *Exploración física:* postura antiálgica con columna erguida. Hiperreflexia miembros inferiores. Pruebas complementarias (ver tabla). Ante la sospecha de espondilodiscitis D11-D12, se inicia tratamiento con inmovilización, antiinflamatorios y antibioterapia parenteral (Cefotaxima + Vancomicina) y posteriormente con Cefixima oral (total 8 semanas). A las 48 horas mejora la sintomatología.

Caso 2: Niña de 19 meses con cojera de miembro inferior izquierdo e irritabilidad a la movilización de 10 semanas de evolución sin fiebre ni otra sintomatología. *Exploración física:* marcha titubeante y dolor a la palpación de las apófisis espinosas lumbares-sacras. Pruebas complementarias (ver tabla). Ante hallazgos sugestivos de espondilodiscitis se inicia tratamiento antibiótico con Cloxacilina (6 semanas) y antiinflamatorio presentando buena evolución clínica.

	Caso 1	Caso 2
Leucocitos	8.710/uL (47%PMN)	15.000/uL (19%PMN)
VSG/PCR	41 mm/0,51 mg/dl	75 mm/0,7 mg/dl
Hemocultivo	Negativo	Negativo
Serología/Mantoux	Negativos	Negativos
RMN y RX columna	Discitis D11-D12	Discitis L5-S1

Conclusión: La clínica de la espondilodiscitis es muy inespecífica. Es importante el diagnóstico precoz para evitar secuelas ortopédicas. La radiología simple no muestra alteraciones hasta evolucionada la enfermedad siendo la técnica de elección la resonancia magnética nuclear, que permite visualizar alteraciones en fases precoces. El tratamiento antibiótico empírico se ha de iniciar ante la sospecha clínica. El pronóstico en la edad pediátrica es excelente.

P839 17:45 HERPES ZOSTER NA INFÂNCIA

Vera Luisa Rodrigues, Catarina Gouveia
Hospital Dona Estefânia, Lisboa (Portugal).

Introdução: O herpes zoster resulta da reactivação do vírus varicella-zoster (VZV), sendo rara na infância, sobretudo em imunocompetentes. Na infância a infecção por herpes zoster ocorre após infecção transplacentária ou, menos frequentemente, após uma infecção primária durante o primeiro ano de vida.

Casos clínicos: Descrevemos dois casos de herpes zoster complicado por sobreinfecção bacteriana em crianças pequenas. *No 1º caso,* trata-se de um lactente de 10 meses com exantema vesicular localizado aos dermatómos T11-12, sem história prévia de varicela ou exposição materna durante a gravidez. *No 2º caso,* tratou-se de criança de 16 meses, com erupção vesicular no quadrante superior esquerdo da face, correspondente ao ramo V1 do trigémio com varicela aos 12 meses. A PCR foi positiva no exsudado vesicular para varicella-zoster em ambos os casos. Foram medicados com aciclovir e flucloxacilina, com regressão total da sintomatologia em duas semanas. O estudo da imunidade humoral e celular foi normal.

Conclusões: A reactivação do VZV parece associar-se à imaturidade do sistema imunitário nos lactentes, com resposta imunitária celular e humoral reduzida ao vírus. O primeiro caso em que o episódio de varicela não foi documentado pode relacionar-se com uma infecção intrauterina ou pós-natal assintomática e é provável que a transferência de anticorpos maternos interfira com a resposta imunitária ao VZV em crianças pequenas.

P840 17:50 MENINGITIS TUBERCULOSA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Eva Bargalló Aylagas, María Dolors Casellas Vidal, Anna Ruiz Llobet, Àngel Liarte, Pablo Sáez Pérez, Lluís Mayol Canals
Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Girona.

Introducción: La meningitis tuberculosa es una enfermedad de difícil diagnóstico a causa de sus características clínicas poco específicas y la poca sensibilidad y especificidad de los métodos diagnósticos convencionales.

Observación clínica: *Caso 1:* Lactante de 1 año remitido a nuestro centro por clínica de hemiparesia derecha y disminución del nivel de conciencia. Aporta analítica con discreta anemia, leucocitosis y aumento de la proteína C reactiva y punción lumbar compatible con meningitis vírica. Al ingreso se realiza RMN donde se observa un infarto frontoparietal izquierdo con aumento de señal de las líneas meníngeas. Se realiza estudio torácico diagnosticándose de tuberculosis miliar. Se orienta de meningitis tuberculosa y se inicia tratamiento con cuatro fármacos y dexametasona. *Caso 2:* Niño de 2 años y medio que consulta a urgencias por fiebre, inicialmente se orienta de faringoamigdalitis administrándose tratamiento con amoxicilina. A los nueve días persiste la fiebre y se observa discreta rigidez de nuca. Se realiza estudio. Se obtiene analítica normal y punción lumbar con disminución de la glucosa y aumento de proteínas y leucocitos con predominio de mononucleares. Se orienta de meningitis bacteriana abortada vs meningitis tuberculosa y se inicia tratamiento antibiótico empírico con cefotaxima pero a las

pocas horas de ingreso presenta crisis convulsiva. Se realiza RMN donde se observa dilatación ventricular con captación meníngea difusa. Se orienta de meningitis tuberculosa y se inicia tratamiento con 4 fármacos y dexametasona. Empeora clínicamente presentando hidrocefalia franca por lo que se coloca drenaje ventricular externo y posteriormente derivación ventriculoperitoneal.

Los dos pacientes presentan buena evolución clínica siguiendo con tratamiento domiciliario y control en consultas externas. Se confirma el diagnóstico obteniéndose cultivos positivos; en el primer caso de jugo gástrico y en el segundo de LCR.

Conclusiones: La enfermedad tuberculosa en nuestro medio es una entidad prevalente. Aunque la meningitis por esta causa es poco frecuente, ante un síndrome febril de causa poco clara y con evolución tórpida, debemos incluir esta patología en el diagnóstico diferencial ya que el tratamiento precoz condiciona mejor pronóstico.

P841 ESOFAGITIS AGUDA POR VIRUS HERPES 1 EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

María Rimblas Roure, Neus París Miró,
Filomena Pagone Tangorra, Albert Feliu Rovira,
Gemma Castillejo de Villasante, Vicente Varea
Hospital Universitari de Sant Joan de Reus, Tarragona.

17:55

Introducción: La esofagitis (inflamación del epitelio escamoso del esófago) puede tener varias causas, entre las que se incluyen reflujo gastroesofágico, alergias alimentarias, alteraciones de la motilidad, infecciones, traumatismos y causas iatrogénicas. Las esofagitis infecciosas suelen ocurrir en pacientes inmunodeprimidos.

Caso Clínico: Niño de 11 años que presenta disfagia, epigastria y fiebre de hasta 39°C de 3 días de evolución, sin vómitos. *Exploración física al ingreso:* Peso: 52 kg, F.C.: 100 ppm, F.R.: 26 rpm, T: 37,3°C. Normohidratado y normocolorado. Buena perfusión periférica. Orofaringe hiperémica con aftas en paladar blando y lengua. Abdomen: blando y depresible. Doloroso a la palpación en epigastrio. No se palpan masas ni visceromegalias. No signos de irritación peritoneal. Resto de exploración por aparatos anodina. *Analítica sanguínea:* Leucocitos: 10.100/mm³ (N: 81,1%, L: 8,7%, M: 10,2%). PCR: 134 mg/dL. Se inicia tratamiento con clindamicina e.v., nistatina tópica, omeprazol y sucralfato. A las 24 horas cede la fiebre y presenta dos episodios de hematemesis.

A pesar del tratamiento, persisten la epigastria y la intolerancia oral, por lo que se inicia nutrición parenteral y se deriva a Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona para realización de fibrogastroscoopia, que objetiva lesiones sugestivas de esofagitis vírica. Al tratamiento anterior se añade aciclovir e.v. (7 días), con buena respuesta.

En la analítica sanguínea no se encuentran alteraciones inmunitarias y las serologías resultan positivas para virus herpes 1.

Conclusión: La esofagitis herpética, infección poco frecuente e infradiagnosticada en pacientes inmunocompetentes, se debe descartar en niños con lesiones en mucosa oral que presenten fiebre y disfagia, aunque no muestren alteraciones inmunitarias. La esofagitis herpética en pacientes inmunocompetentes es una enfermedad autolimitada, con respuesta rápida al tratamiento con aciclovir.

P842 MENINGITIS Y MALFORMACIONES RAQUIMEDULARES: UNA ASOCIACIÓN FRECUENTE

18:00

María José Arroyo Marín, M. Cruz León León,
Cinta Téllez González, Susana Beatriz Reyes Domínguez,
Sara Moralo García, Juan Martínez-Lage, Pedro Tortosa Tortosa
Servicio de Pediatría, Unidad de Cuidados Intensivos y Servicio
de Neurocirugía del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción: El seno dérmico es una estructura tubular cubierta por epitelio en su interior, que desemboca en la superficie de la piel y acaba en el tejido subcutáneo, el hueso, la duramadre o el tejido nervioso. Pueden aparecer a nivel craneal y espinal, sobre todo a nivel lumbosacro. La mitad de los senos dérmicos se manifiestan con algún tipo de infección siendo la meningitis la más frecuente de ellas, pudiendo aparecer como forma de presentación de estas malformaciones.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de las historias clínicas de 5 pacientes diagnosticados de seno dérmico y que habían presentado como complicación una o más infecciones meníngeas, siendo en algunos casos la causa del diagnóstico. *Se recogen las siguientes variables:* edad al diagnóstico, malformaciones asociadas, presentación clínica, aislamiento de gérmenes en LCR, características del LCR, localizaciones del seno dérmico y evolución posterior. *Resultados:* La edad media al diagnóstico fue de 28 meses (rango 5-54 meses); todos presentaron meningitis, 3/5 meningitis de repetición. En dos pacientes se aislaron *stafilococcus epidermidis* y otros gérmenes gram positivos habituales de la piel. En los demás pacientes los cultivos fueron negativos. Presentaban 2/5 localización occipital, con historia previa de poro dérmico con exudado de material purulento; 3/5 localización lumbosacra (LS). Asociaban quiste dermoide 3/5, dos LS y un occipital. Dos pacientes presentaron hidrocefalia posterior que precisó colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal (VDVP) y un paciente era portador de VDVP por encefalopatía malformativa.

Conclusiones: 1) La meningitis bacteriana puede ser la forma de presentación de una malformación raquimedular como es el seno dérmico. 2) Ocasiona infecciones de repetición sobre todo por gérmenes de la piel, siendo importante la exploración cuidadosa de la línea media del dorso de los niños, desde la región occipital hasta la columna lumbosacra. 3) Es importante su diagnóstico y tratamiento precoz para evitar complicaciones asociadas como la hidrocefalia.

P843 SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO SECUNDARIO A INFECCIÓN INVASIVA POR S.PNEUMONIAE

18:05

Jordi Clotet Caba, Rosa Bou Torrent, Valentí Pineda Solás,
Silvia Sánchez Pérez, Irene Baena Olomi, Dunia Sánchez Garvín
Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell (Barcelona).

Introducción: El síndrome hemolítico urémico (SHU) en raras ocasiones se asocia a una infección invasiva por *S. pneumoniae* y a diferencia del SHU típico (secundario a *E.Coli*), se caracteriza por presentarse en niños menores de 2 años, en meses de invierno y con mayor índice de mortalidad (25%). Presentamos un caso de SHU que aunque fue asociado a una neumonía por *S. pneumoniae* presentó una buena evolución renal.

Caso clínico: Paciente de 17 meses con fiebre y tos de 72 horas de evolución. En la exploración física destaca hipofonía

en hemitórax izquierdo. La radiografía de tórax muestra condensación en lóbulo inferior izquierdo y derrame pleural. En la analítica sanguínea destaca 6.500 leucocitos (70% neutrófilos), hemoglobina 103 g/L y PCR 28.68 mg/dL. El hemocultivo es positivo para *S.pneumoniae*. Se realiza toracocentesis obteniéndose líquido compatible con empiema. Se coloca drenaje con tubo de toracotomía y se inicia tratamiento con ceftriaxona y vancomicina, con mejoría clínica y de la fiebre. El 4º día empeora bruscamente, con aumento de la dificultad respiratoria y marcada palidez muco cutánea. La analítica muestra una anemia hemolítica (hemoglobina 29 g/L) con esquistocitos, trombocitopenia 8.000 μ y/L e incremento de la urea (109 mg/dL) y creatinina (0,9 mg/dL). Ante la sospecha de SHU secundario a la infección invasiva por *S.pneumoniae* se monitoriza diuresis, tensión arterial y presión venosa central y se transfunden hemáties y plaquetas. Requiere dos bolus de furosemida, manteniendo posteriormente una diuresis correcta, con mejoría paulatina de la función renal y del resto de la analítica.

Comentarios: Aunque el SHU es una complicación poco frecuente pero potencialmente grave de la infección invasiva por *S.pneumoniae*, se debe tener presente ante un paciente con dicha infección y aparición brusca de anemia, trombocitopenia o empeoramiento de la función renal, debiendo hacerse el diagnóstico diferencial con una afectación multisistémica por la misma infección bacteriana.

P844

¿ES LA SALMONELOSIS SIEMPRE UNA INFECCIÓN BENIGNA?

Raquel Real Terrón, Amparo Montero Salas, María Teresa Fábrega Valverde, Manuel Portillo Márquez, Paola Navas Alonso, Elena Gil Camarero

Hospital de Mérida, Badajoz y Servicio Extremeño de Salud.

18:10

Introducción: La Salmonelosis es una enfermedad frecuente en pediatría de predominio en meses de verano. Se presenta bajo cinco formas clínicas: asintomática aguda, gastroenteritis, bacteriemia, fiebre entérica y portador crónico asintomático. Presentamos dos casos de complicaciones por este germen.

Caso 1: Niño de 5 años con fiebre elevada de 36 horas de evolución junto con dolor en codo derecho. *Antecedentes personales:* gastroenteritis por Salmonella 1 mes antes que persiste positivo 15 días después. En exploración destaca signos inflamatorios en codo derecho con importante impotencia funcional. Resto normal. *Pruebas complementarias:* leucocitosis discreta con neutrofilia. VSG: 120 mm. Bioquímica general con Igs y complemento normales. PCR 166 mg/l. Procalcitonina 2-10 ng/ml. Coprocultivo y hemocultivo negativo. Gram y Cultivo de líquido sinovial positivo a Salmonella entérica serogrupo D. Rx codo derecho: rarefacción del núcleo de osificación del cóndilo. *Ecografía de abdominal:* normal. Se procede a la artrotomía con drenaje de la articulación y tratamiento con cefotaxima con evolución tórpida persistiendo la fiebre durante más de 3 semanas.

Caso 2: Niño de 10 años con otitis en tratamiento con Amoxicilina-Clavulánico 4 días antes y a las 48 horas comienza con vómitos incoercibles, deposiciones líquidas y oliguria. No antecedentes personales de interés. Exploración al ingreso: regular estado general con deshidratación calculada de 7%. Somno-

lento. Abdomen doloroso a la palpación. Bien profundido. Resto normal. *Pruebas complementarias:* Hemograma: leucocitosis con neutrofilia Bioquímica: urea 146, creatinina 4,8 mg/dl. Sodio 128 mEq/l. PCR: 498,7 mg/l. LDH 2198, CPK 1989, GOT 167 y GPT 104 UI/l. Sedimento de orina: bacteriuria con proteinuria y leucocituria. EFNA 0,5% e IFR 0,7. Ecografía renal con hipercogenidad cortical bilateral. Coprocultivo: Salmonella grupo b. Hemocultivo y Urocultivo negativos. A pesar de medidas adecuadas evolucionó a Insuficiencia renal de tipo renal que precisó hemodiálisis.

Conclusiones: Aunque la Salmonelosis puede cursar de forma benigna y autolimitada, en ocasiones aparecen complicaciones extradigestivas graves como artritis séptica, osteomielitis e insuficiencia renal.

P845

TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA EN EL CONTEXTO DE VARICELA

Alejandra Melero González, Ana María Prado Carro, Julia Vera Dams, Jerónimo Pardo Vázquez, Ana Alas Barbeito
Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo, A Coruña.

18:15

Introducción: La varicela es un proceso común en la infancia y aunque habitualmente se comporta como una enfermedad benigna y autolimitada, puede presentar complicaciones potencialmente graves.

Caso Clínico: Se describe el caso de una niña de 19 meses, sana, sin antecedentes familiares de interés que en el transcurso de una varicela florida de 6 días de evolución presenta de manera progresiva empeoramiento del estado general, dolor en extremidad inferior derecha y cojera. En la exploración física se evidenció la existencia de tumefacción con mala coloración y perfusión del miembro inferior derecho. En el hemograma destacaba leucopenia, trombocitopenia marcada y tiempo de protrombina discretamente elevado. La ecografía doppler demostró una trombosis extensa en las venas poplíteas y femoral derecha. Las fracciones séricas del complemento y el factor reumatoide fueron negativos. Se detectaron en fase aguda anticuerpos anticardiolipina Ig G (15 GPL) e Ig M (351 MPL) y el anticoagulante lúpico fue positivo. Las cifras de proteína S, Proteína C fueron normales y no existía mutación del Factor V de Leyden. Se trató con heparina de bajo peso molecular, pasando posteriormente a pauta de profilaxis con anticoagulantes orales. En las ecografías de control se muestra una recanalización progresiva de los vasos afectados. Las cifras de anticuerpos anticardiolipina y antifosfolípido repetidos a las 6 semanas, según las recomendaciones que establecen los criterios de Sapporo, resultaron normales descartando inicialmente la existencia de Síndrome antifosfolípido.

Conclusiones: La presencia de anticuerpos antifosfolípido es el hallazgo de laboratorio central para el diagnóstico de Síndrome Antifosfolípido, sin embargo pueden aparecer en población pediátrica sana o ser resultado de infecciones previas. Al contrario de lo que ocurre en el caso que se expone, la mayor parte de los anticuerpos antifosfolípido asociados a infección no son patógenos. Sin embargo, no debe olvidarse que la varicela se caracteriza por un marcado estado de hipercoagulabilidad, pudiendo ser capaz de producir cuadros trombóticos, asociados o no a un Síndrome antifosfolípido e incluso otros potencialmente fatales como la *Púrpura Fulminans*.

P846 18:20 ABSCESO HEPÁTICO PIÓGENO EN UN SÍNDROME DE HIPERZINCEMIA-HIPERCALPROTECTINEMIA Y HEMOFAGOCITOSIS SECUNDARIA

Macarena González Cruz, Ricardo López Almaraz, José Cayetano Rodríguez Luis, Roque Abián Montesdeoca Melián, Julián Fernández Ramos, José Carlos Rodríguez Gallego
Servicio de Pediatría y Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital Universitario de Canarias, La Laguna (Santa Cruz de Tenerife) y Servicio de Inmunología del Hospital Universitario Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas).

Introducción: El absceso hepático piógeno constituye una entidad rara con alta morbimortalidad tanto en niños como en adultos. Ocurre más frecuentemente en inmunosuprimidos por trastornos de los neutrófilos. Las bacterias más comunes que causan abscesos en el hígado son *E. coli*, *Klebsiella*, *enterococos* y *estafilococos*.

Observación clínica: Paciente varón de 23 meses, hijo de padres consanguíneos afecto inicialmente de un Síndrome de Hiperzincemia (621 mcg/dl; VN: 77-200 mcg/dl)-Hiper-calproectinemia (0,5 gr/L; VN < 0,001 gr/L), en el que se altera la quimiotaxis, fagocitosis con apoptosis disminuida, y en su evolución un Síndrome Hemofagocítico secundario a *Epstein Barr*, que ingresa por fiebre (máximo 39°C), náuseas y vómitos postprandiales, deposiciones mucosas, y escasas ingestas. Días antes había finalizado la primera fase del tratamiento de su Sd. hemofagocítico con el protocolo HLH-2004 (dexametasona, ciclosporina y etopósido). **Exploración física:** regular estado general, fenotipo "cushingoide", tinte "bronceado", dolor a la palpación en hipocondrio derecho, resto normal. **Exploraciones complementarias:** Hb 8,3 g/dl, leucocitos 11.900/mm³ (N 46%, L 44%), plaquetas 194.000/mm³, PCR 155,9 mg/L, VSG 100 mm/h, GOT 76 U/L, GPT 56 U/L y GGT 218 U/L. **Ecografía abdominal:** hígado con infiltración grasa difusa, y en el segmento IV se aprecian dos lesiones hipoecoicas (2,2 y 0,5 cms) con refuerzo posterior. Se realiza punción aspiración (PAAF) bajo control ecográfico, obteniendo un material purulento. El cultivo fue positivo para *E. coli* con β-lactamasa de espectro extendido (BLEE positivo) y la citología compatible con absceso hepático. Se trató 15 días con meropenem y tobramicina, y al evidenciar mejoría clínico-radiológica se mantiene el meropenem durante 4 semanas más. Posteriormente completa un mes de antibioterapia con ciprofloxacino oral, verificando entonces una resolución completa de la complicación infecciosa intercurrente.

Comentarios: La PAAF del absceso hepático junto a la antibioterapia intravenosa prolongada guiada por antibiograma fueron altamente efectivas para su curación. Este es el primer caso descrito en la literatura de esta complicación infecciosa en dos entidades en las que hay alteración cualitativa y/o cuantitativa de los neutrófilos.

P847 18:25 INFECCIONES EMERGENTES: PIOMIOSITIS MÚLTIPLE EN UN PACIENTE INMIGRANTE

Ana Ledo García, Lucía Garzón Lorenzo, Elena Cubells García, María del Carmen Otero Reigada, María Amparo Pérez Tamarit, Francesc Asensi Botet
Servicio de Infectología Pediátrica del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: La piomiositis es una infección bacteriana del músculo esquelético estriado de escasa prevalencia en España,

que ocasionalmente se acompaña de abcesificación. El agente etiológico más frecuente es el *S. aureus*. En la mayoría de casos se describe afectación unifocal con mayor incidencia en iliopsoas y muslo.

Caso clínico: Niño de 9 años de edad procedente de Guinea, presenta dolor en la zona posterior del muslo derecho con dificultad progresiva para la deambulación de una semana de evolución, y fiebre máximo 38° C. No traumatismo previo. **Hemograma:** discreta leucocitosis con neutrofilia (60%) y anemia microcítica hipocroma. PCR: 101,4 mg/L. Resto de bioquímica normal. Serología VIH y mantoux negativo. Hemocultivo negativo. **Extensión de gota gruesa:** antígeno de plasmodium negativo. **Ecografía:** desestructuración y aumento de la ecogenicidad del músculo adductor mayor derecho con zonas de nodularidad, compatible con miositis. Estudio de poblaciones linfocitarias, complemento e inmunoglobulinas dentro de la normalidad. Inicia tratamiento antibiótico intravenoso con amoxicilina-clavulánico, tras 48 horas del ingreso en nueva ecografía se identifica abcesificación de la zona. PAAF guiada ecográficamente, se extraen 20 ml de material purulento hemorrágico. En el cultivo se aísla *S.aureus* resistente a penicilina y en la citología abundantes PMN, sin granulomas ni células malignas. La RMN identifica piomiositis multifocal: en el muslo derecho con formación de absceso entre los músculos isquiotibiales y vasto intermedio, en el interior del bíceps femoral izquierdo y en el glúteo mayor izquierdo. El 7º día se sustituye amoxicilina-clavulánico por teicoplanina con mejoría clínica progresiva, tras el alta hospitalaria, sigue tratamiento vía oral con cefuroxima durante 15 días. Resolución completa en RMN de control en CCEE a las 6 semanas.

Conclusiones: El diagnóstico de piomiositis múltiple requiere un alto índice de sospecha ante un paciente con fiebre y dolor/impotencia funcional. El incremento del fenómeno de la inmigración en los últimos años debe de hacernos pensar en patología infecciosa con elevada incidencia en países tropicales. La instauración de tratamiento antibiótico intensivo precoz es crucial para conseguir la resolución completa sin secuelas. La prueba de imagen más rentable es la RMN.

P848 18:30 SEPSIS POR HAEMOPHILUS INFLUENZAE (HI): VIGILANCIA EN POBLACIÓN DE RIESGO Y VACUNACIÓN

Estefanía Martín Álvarez, Ana Pérez Aragón, Fco. Javier Pacheco Sánchez, Isabel López Contreras, Elisa María Cabrerizo Medina, Juan Luis Santos Pérez
Hospital Materno Infantil. Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada y Servicio de Patología del Instituto de Medicina Legal de Granada.

Introducción: La infección por HI es una causa importante de meningitis y neumonía en niños no vacunados, con predominio en la primera infancia.

Caso Clínico: Varón de 10 años de edad, que se recibe en el Servicio de Urgencias de Pediatría en asistolia, con hipertensión generalizada, no respondiendo en ningún momento a las maniobras de RCP avanzada que se le realizaron, según protocolo. Doce horas antes cursaba cuadro febril con foco ORL para el que recibía tratamiento sintomático. Mientras es atendido en

un Servicio de Urgencias extrahospitalario (SUE) presenta convulsión tonicoclónica prolongada, con mala respuesta a diazepam, siendo derivado en ambulancia asistida a nuestras urgencias, presentando durante el traslado una PCR. En análisis de LCR, sangre y cultivos periféricos, se aisló H.I, pendiente de tipar.

Antecedentes: Embarazo y perinatal sin incidencias. Correctamente vacunado para su edad, excepto vacuna HI (entonces no obligatoria). Había tenido dos ingresos previos por cuadro febril acompañado de dificultad en la marcha e hipertonia de MMII. En ambos presentaba CPK > 2.000 UI/ml y elevación moderada de LDH, GOT y GPT con evolución autolimitada y control enzimático al alta normal. Las serologías (Mycoplasma, Chlamydia thracomatis, CMV y VEB) fueron negativas. Gasometría venosa y electrolitos normales; estudio de función tiroidea, función renal y hemocultivos normales. Se había determinado ácido láctico y pirúvico en plasma, ácido Beta hidroxibutírico, amonio, cociente lactato/piruvato; cuerpos cetónicos y creatinina en orina, no objetivándose alteraciones. El estudio metabólico no pudo completarse por abandono de la familia. AF: Sin interés clínico.

Comentario: Este enfermo, no vacunado, en el que además se sospechaba un posible trastorno de base que pudiera haber jugado un papel fundamental en la evolución del enfermo, debe ilustrarnos sobre la necesidad de aplicar los programas de vacunación de forma exhaustiva. Debemos además recordar que, aunque la incidencia de enfermedad por H.I ha descendido de forma muy importante tras la vacunación obligatoria, se ha descrito un desplazamiento de su presentación a edades superiores así como la posibilidad de infección por HI serotipos distintos al B. Por tanto, se necesario mantener la vigilancia de estas infecciones, sobre todo en la población no vacunada o de riesgo. La autopsia realizada mostró datos de enclavamiento amigdalario y fallo multiorgánico.

P849 18:35 ABSCESO DEL PSOAS ILÍACO; UNA PATOLOGÍA INFRECUENTE

Itziar García Escobar, María Ortiz Pérez,
Miguel Ángel Baena López, Francisco Giménez Sánchez,
Cristóbal Ruiz Gómez, Salvador Fernández Dozagarat

Unidad de Polivalentes-Infectología Pediátrica del Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

El absceso de psoas es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica, resultando por esta razón un diagnóstico difícil. El agente etiológico más frecuente es: *Staphylococcus aureus*. Se clasifican en primarios y secundarios, siendo los primarios los más frecuentes en la infancia.

Caso clínico: Escolar de 4 años que presenta dolor en FID (fosa iliaca derecha) e impotencia funcional de 5 días de evolución. Consulta en otro centro hospitalario siendo diagnosticado de sinovitis transitoria de cadera. Tras la persistencia de la clínica, con impotencia funcional total y aparición de fiebre de hasta 39°C, reconsulta en dicho servicio donde tras analítica y ecografía de caderas y abdomen siendo diagnosticado de apendicitis aguda y derivado a nuestro hospital. *Exploración física:* postura en flexión y rotación externa de miembro inferior derecho con dolor a la mínima movilización activa o pasiva de la articulación coxofemoral. Resto de exploración por órganos y aparatos normal.

Exploraciones complementarias: Hemograma: leucocitosis con neutrofilia. Discreto aumento de transaminasas. PCR: 30 mg/dl, VSG: 103 mmHg. Ecografía: absceso iliaco derecho con mínima cantidad de líquido en el receso anterior de cadera. TAC abdomino-pélvico: probable absceso en iliaco derecho con cambios inflamatorios secundarios en la raíz de músculos de muslo derecho y pared del flanco. RMN abdomino-pélvico: probable absceso de músculo iliaco derecho. Estudio de inmunidad: normal. Hemocultivo: *Streptococo viridans*. *Evolución:* A su ingreso se inicia tratamiento iv con Cefotaxima, Cloxacilina y Metronidazol. Persiste la fiebre a los 5 días, por lo que se modifica tratamiento a Imipenem + Cefotaxima desapareciendo la fiebre en 24 horas y mejorando progresivamente la movilidad pasiva. Se da de alta a los 15 días presentando cojera aunque buena movilidad activa y pasiva. 1 mes después, desaparece totalmente la impotencia funcional junto con RMN normal.

Conclusiones: Ante dolor localizado en fosa ilíaca derecha con impotencia funcional y fiebre debemos hacer diagnóstico diferencial con artritis séptica de cadera, osteomielitis y apendicitis. La ecografía abdominal está indicada como primer cribaje, aunque la TAC y RMN ofrecen una mayor rentabilidad. El tratamiento se basa en tres pilares: tratamiento del foco primario si éste existiera, drenaje percutáneo y antimicrobianos, aunque se puede conseguir la total resolución con el simple tratamiento médico, como ocurrió en nuestro caso.

P850 18:40 DOLOR TRAS CAÍDA: ¿PATOLOGÍA TRAUMÁTICA? IMPORTANCIA DE LA SOSPECHA CLÍNICA PARA UN DIAGNÓSTICO PRECOZ

Antía López Rodríguez, Lucía Lacruz Pérez,
Edith Hernández Calvarro, Cristina Ojeda Thies
Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca (Balears).

Introducción: El absceso de psoas es una entidad poco frecuente y de diagnóstico tardío por su inespecificidad clínica. Según su etiología se clasifican en primarios (no se demuestra foco infección) y secundarios (por extensión de infección vecina: gastrointestinal, ósea o genitourinaria). Existen una serie de factores predisponentes como traumatismo previo o foco séptico distante, entre otros.

Caso clínico: Presentamos el caso de un niño de 12 años remitido a nuestro centro por sospecha de sacroileitis izquierda. Antecedente de traumatismo en región sacroilíaca. Tras 48 horas asintomático, aparece dolor e impotencia funcional a nivel de cadera izquierda. Radiografías de caderas y lumbosacra, ecografía y TAC pélvico normales. Ingresó con tratamiento analgésico y antiinflamatorio, debutando al tercer día con picos febriles. La analítica muestra leucocitosis y neutrofilia con VSG y PCR elevadas. Ante una gammagrafía ósea con sospecha de sacroileítis, así como empeoramiento del estado general, es remitido a nuestro centro. A su llegada destaca gran impotencia funcional, dolor a la flexión activa de cadera izquierda, dolor a la compresión y distracción sacroilíaca, sin dolor a la palpación selectiva. Asocia afectación del estado general, ictericia y hepatomegalia. Analítica infecciosa así como coagulopatía y patrón de colestasis hepática. Se inicia tratamiento antibiótico con Cefotaxima y Cloxacilina ev realizando TAC abdomino-

pélvico que muestra absceso de psoas iliaco izquierdo. Se desbrida quirúrgicamente, aislándose *S. Aureus* tanto en cultivo del absceso como en hemocultivo. La evolución fue satisfactoria, con total recuperación.

Discusión: El absceso de psoas es una patología de difícil diagnóstico debido a su presentación clínica. No suele faltar la tríada de fiebre, dolor en flanco y limitación del movimiento de la cadera. Estos hallazgos nos deben orientar a la realización de un TAC abdomino-pélvico para descartar esta entidad. Es fundamental la instauración de un tratamiento precoz para evitar complicaciones graves, tipo sepsis, y consiste en antibioterapia prolongada y drenaje adecuado del absceso, bien a cielo abierto o guiado por imagen.

P851

18:45

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LAS MENINGITIS INGRESADAS EN EL DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA DE NUESTRO HOSPITAL EN LOS ÚLTIMOS 8 AÑOS

José Domingo Moure González, Silvia Rodríguez Blanco, Natalia García Sánchez, Manuel Bravo Mata, Manuel López Rivas, J. Luis Iglesias Diz, Juan Manuel Cutrín Prieto, Fernando Álvez González

Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

Antecedentes y objetivos: La meningitis es una patología prevalente en la edad pediátrica. Nuestro objetivo es intentar reproducir descriptivamente los casos de niños de entre 2 y 15 años con meningitis ingresados en Departamento desde el año 2000 hasta el 2007 inclusive.

Métodos: Se revisaron las historias clínicas de los pacientes de entre 2 y 15 años ingresados en los Servicios de Preescolares y Escolares entre los años 2000 y 2007, y que fueron dados de alta con los diagnósticos de meningitis vírica, bacteriana y no especificada. Se recogieron los datos relativos a edad, sexo, enfermedad de base, motivo de ingreso y procedencia (domicilio, su pediatra, otro Centro Hospitalario), diagnósticos y antibióticos en las 2 semanas previas al ingreso, clínica de presentación, germen causal, Score de Boyer, tratamiento recibido durante su estancia hospitalaria (antibiótico o no), estudio del LCR (recuento, bioquímica, Gram, látex para antígenos bacterianos, cultivo...), datos analíticos sanguíneos (hemograma y recuento, VSG, procalcitonina, PCR y hemocultivo), duración de la hospitalización, complicaciones o secuelas presentadas, éxitus. Los datos recogidos fueron analizados mediante estudio estadístico utilizando SPSS vs15 (español) realizándose el análisis oportuno según la variable de estudio. Los resultados obtenidos se presentarán utilizando gráficas y tablas.

Discusión: Con los hallazgos obtenidos se pretenderá concluir las características epidemiológicas de las meningitis ingresadas en los Servicios antes citados, la morbilidad y mortalidad presentada y su evolución en el tiempo, la fiabilidad del Score de Boyer en las distintas situaciones clínicas, los modos de presentación más frecuentes, la edad media de presentación, la prevalencia entre sexos y edades, y la etiología más frecuente entre otros.

REUMATOLOGÍA

Sala 12 (Planta Alta)

P852

17:15

PRESENTACIÓN PRECOZ DE SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS

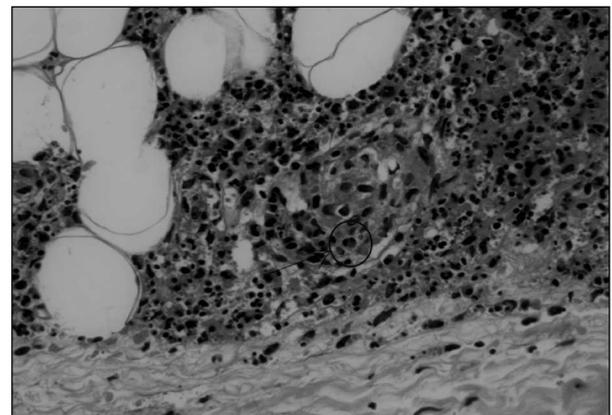
M. del Carmen Gaya Sánchez, Eduardo Martínez-Boné Montero, Eugenio Rubén Jiménez Fernández, Román Jesús López Díaz, Fernando Picchi Rodríguez, Mercedes Mier Palacios
Servicio de Pediatría del Hospital Infanta Elena, Huelva.

Antecedentes: La granulomatosis alérgica de Churg Strauss es una vasculitis de rara aparición en la infancia. Se precisan 4 de 6 criterios: asma, eosinofilia > 10%, mono o polineuropatía, infiltrados pulmonares, afectación de senos paranasales, alergia previa y biopsia con eosinofilia extravascular. La base del tratamiento son corticoides e inmunosupresores. El pronóstico, variable. Mejor, si el diagnóstico es precoz.

Objetivos: Sensibilizar a los pediatras con esta patología infrecuente.

Métodos y resultados: Niña de 12 años con asma previa, que debutó con fiebre elevada, afectación cutánea, artralgias, inflamación poliarticular, palidez, astenia, aftas bucales, dolor esternal y abdominal pasajeros. *Presenta:* eosinofilia 43%, VSG 104 mm, PCR 19mg/dl, Hb 12,5 g/dl descendiendo a 6 g/dl en 10 días, precisando transfusión; punción médula ósea: se descartan enfermedades mieloproliferativas, IgE 517 UI/ml, IgG 2.380 UI/dl, ICC 100 mcg/ml, FRIGM+. LDH elevada, p ANCA (MPO) anti-mieloperoxidasa elevados (1/5120), PR3 negativo; serologías VIH, otros virus, bacterias, anisakis y aspergillus fumigatus, Mantoux, ANA, Coombs directo, ac antifosfolípidos, parásitos heces negativos. Microhematuria. TAC pulmonar: infiltrados bilaterales, ecocardiografía y TAC abdominal normales. *Biopsia cutánea:* infiltrados eosinofílicos intra y extravasculares. Recayó al mes con dolor abdominal y mononeuritis múltiple. Respondió bien a deflazacort y en la recaída a corticoides y ciclofosfamida iv; precisó morfina para su dolor abdominal y parches de fentanilo. A los 3 meses se intervino de absceso abdominal.

Conclusiones: El pronóstico es incierto, ya que tiene un factor de gravedad por afectación intestinal así como por la pérdida de peso. Al ser una patología infrecuente desconocemos la evolución que seguirá. Debemos pensar en *S. Churg-Strauss* ante todo asmático que empeore y presente infiltrados pulmonares, afectación cutánea, anemia, eosinofilia y neuropatía periférica (fig. 1) biopsia cutánea con infiltración eosinofílica.



P853 17:20

FIEBRE Y MONOARTRITIS COMO DEBUT DE ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL, FORMA SISTÉMICA, CON SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA

Katie Badillo Navarro, Noelia Alvarez Gil, Marta Muñoz Hernández, M^a Luz Gamir, María Soledad Maldonado Regalado, Enrique Otheo de Tejada Barasuain

Servicio de Pediatría y Servicio de Reumatología del Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Introducción: La monoartritis con fiebre es una urgencia que debe ser abordada con rapidez y eficacia. Su diagnóstico diferencial incluye, entre otras, la artritis séptica (AS) y la artritis idiopática juvenil (AIJ). El síndrome de activación macrofágica (SAM) es una complicación grave de la AIJ forma sistémica (AIJ-S).

Caso Clínico: Niño de 13 años, sin antecedentes epidemiológicos de interés, que consultó por un cuadro de 10 días de evolución que se inició con aparición de lesiones máculo-eritematosas pruriginosas en tronco, cara y extremidades. En la evolución aparecieron artralgia transitoria en muñeca derecha, dolor en codo derecho desde el 4º día y, en los 2 últimos días, fiebre. A la exploración tenía un exantema morbiliforme generalizado, con afectación de palmas y plantas y signos inflamatorios locales en el codo derecho, sin adenomegalias ni vísceromegalias. El líquido articular tenía 43.500 leucocitos/mm³ (89% PMN) y la sangre, elevación de reactantes de fase aguda. Se inició terapia con cloxacilina y se realizó lavado articular. Quedó afebril durante 48 horas y, posteriormente se reanudaron los picos febriles. La antibioterapia se modificó una semana después para cobertura empírica de gérmenes menos frecuentes, al persistir, tanto la sintomatología, como la elevación de los reactantes de fase aguda. Los cultivos de sangre y líquido articular fueron estériles y los estudios serológicos, negativos. Persistió un patrón de picos febriles de predominio vespertino, con intensificación del rash durante los mismos. Aparecieron hepatomegalia y artralgias en otras localizaciones. Se sospechó AIJ-S y se inició terapia con metilprednisolona. Quedó afebril al séptimo día, descendieron los reactantes de fase aguda y aparecieron pancitopenia (Hb 9,5 g/dL, Leucocitos 2.950/mm³, Plaquetas 161.000/mm³) junto con elevación de aminotransferasas, dímero D, triglicéridos y ferritina. El estudio de médula ósea mostró hiperplasia de macrófagos y presencia de eritrofagocitos. Al cumplir los criterios de Ravelli, se diagnosticó de SAM y se añadió ciclosporina al tratamiento con excelente respuesta.

Discusión: La monoartritis con fiebre incluye, además de la AS, otros cuadros de etiología infecciosa, inflamatoria o neoplásica que pueden precisar un manejo diagnóstico y terapéutico agresivo. El SAM debe ser tenido en cuenta como complicación de la AIJ-S para la instauración de un tratamiento precoz.

P854 17:25

19 MESES Y COJEA... ¡A VER ESAS CADERAS!

Marta Soriano Arola, Carmen Climent Morales, Lucía Lacruz Pérez, Amparo de Juan Carrasco

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

Introducción: La cojera es un trastorno frecuente en la infancia que puede estar producida por múltiples causas, por lo que

es indispensable seguir una sistemática de estudio. La mayoría son autolimitadas y banales, pero en algunos casos se pueden encontrar: alteraciones osteoarticulares, de partes blandas (tendinosas, musculares, tejido subcutáneo), neurológicas (centrales o periféricas) y psicógenas.

Caso clínico: Lactante de 19 meses con febrícula y cojera de miembro inferior derecho de 24 horas de evolución, que le impide la bipedestación y con tendencia a dormir con ambas piernas flexionadas y con las caderas en abducción. Antecedente de cuadro catarral la semana previa. La radiografía (Rx) de columna lumbar y la Rx y la ecografía de caderas no muestran alteraciones, pero la analítica muestra una VSG 89 mm/1ª hora y una PCR 6,3 mg/dl, por lo que se ingresa con antibioterapia endovenosa. En el hemocultivo se aísla un *S. Pneumoniae* y se realiza una gammagrafía ósea (GGO) que no muestra alteraciones. Persiste la ausencia de apoyo de la extremidad inferior derecha, sin bipedestación ni deambulación, acompañado de dolor intenso con el cambio de pañal. Conjuntamente con Traumatología Infantil se decide repetir la Rx de columna y pelvis, así como las ecografías abdominal y de caderas con la sospecha de diskitis, que no muestran alteraciones. Finalmente se realiza una RNM de columna lumbo-sacra en la que se evidencia una osteomielitis subaguda de cuerpo iliaco derecho con sacroileítis secundaria. Posteriormente se realiza TC de columna lumbosacra que confirma el diagnóstico. Se prosigue el tratamiento antibiótico objetivándose mejoría y buena evolución del cuadro.

Conclusiones: La sacroileítis infecciosa es poco frecuente en la infancia y no se suele pensar en ella como causa de cojera, por lo que su diagnóstico suele ser tardío. Del diagnóstico precoz depende el pronóstico ya que el tratamiento antibiótico empírico precoz disminuye la tasa de secuelas posteriores. La GGO y/o la RNM confirmarán el diagnóstico. En nuestro caso llama la atención la ausencia de captación en GGO. El agente infeccioso más frecuentemente involucrado es el *S. aureus* y en segundo lugar el *Streptococo pneumoniae*.

P855 17:30

VASCULITIS INFANTIL: ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE CASOS

Sonia Aparici Gonzalo, David Pérez Ramón, Isabel Sanz Ruiz, María del Cañizo Moreira, Esther Ballester Asensio, Paloma Aymerich Salas, Sara Pons Morales, Juan Marín Serra

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

Las vasculitis son un grupo de enfermedades clínicamente heterogéneas, con un sustrato histológico común: la presencia de infiltrado inflamatorio en el espesor de la pared de los vasos. Son enfermedades poco frecuentes y de etiología desconocida en la mayoría de los casos.

Objetivo: Describir las características clínicas y analíticas, así como la evolución de pacientes diagnosticados de vasculitis en la edad infantil.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 83 pacientes diagnosticados de vasculitis infantil en la unidad de reumatología pediátrica de nuestro hospital entre los años 2002 y 2007. Se ha utilizado la clasificación de vasculitis sistémicas primarias en el niño, referida por Petty RE y Cassidy JT.

Resultados: De los 83 pacientes (17 niños y 46 niñas, con edades comprendidas entre los 15 meses y los 13 años), 64 estaban diagnosticados de púrpura de Schönlein-Henoch (SH),

13 de enfermedad de Kawasaki (KW), 5 de enfermedad de Behçet (EB) y 1 de Panarteritis clásica nodosa (PAN). La edad media al inicio del cuadro fue de 6,67 años, requiriendo ingreso 43 de los 83 pacientes. Los síntomas más frecuentes al inicio fueron las lesiones muco-cutáneas, seguido por la fiebre. A lo largo de la evolución, el 100% de los niños desarrollaron lesiones cutáneas: púrpura el 100% de SH; exantema el 66,7% de KW; lesiones nodulares en la PAN; aftas orales y genitales en la EB. El 42% presentaron manifestaciones músculo-esqueléticas siendo las más frecuentes las artralgias y mialgias. El 100% de los KW presentaron conjuntivitis bilateral; el 45,5% presentaron síntomas generales siendo el más común la fiebre; síntomas digestivos en el 10%; síntomas cardiovasculares en 1 de ellos; en el 15% alteraciones del sedimentote orina sin deterioro de la función renal; sólo un paciente con EB presentó manifestaciones neurológicas. Analíticamente, salvo los SH y la EB, cursaron con aumento de reactantes de fase aguda y trombocitosis en la KW; todos los pacientes tuvieron una evolución favorable.

Conclusiones: El diagnóstico de vasculitis requiere un alto grado de sospecha y debe considerarse en pacientes con enfermedad multisistémica no atribuible a otras causas. En los niños presentan un curso favorable en general.

P856 17:35 FIEBRE PERIÓDICA EN UNA NIÑA DE 3 AÑOS

Fernando Carceller Lechon, Javier Álvarez-Coca González, Jorge Martínez Pérez, Verónica Cantarín Extremera, Beatriz Cabeza Martín, José L. Rubio de Villanueva
Sección de Preescolares del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

Introducción: Las fiebres periódicas son un conjunto de enfermedades que se presentan como episodios recurrentes de fiebre, con una duración que oscila de unas horas a varias semanas. En casi todas ellas el diagnóstico es fundamentalmente clínico, tras excluir otras causas más frecuentes de fiebre recurrente como infecciones, neoplasias y conectivopatías. Hay formas hereditarias y no hereditarias.

La fiebre periódica hereditaria más frecuente es la Fiebre Mediterránea Familiar (FMF). El 65% de los casos debutan antes de los 10 años de edad. Los episodios inflamatorios duran 12-72 horas, recurren cada 4-5 semanas y se caracterizan por fiebre y poliserositis (abdominal, pleural, articular). La complicación más frecuente y grave a largo plazo es la amiloidosis secundaria, que cursa con afectación renal y determina el pronóstico. La administración diaria de colchicina de por vida previene la aparición de nuevos episodios y el desarrollo de la amiloidosis.

Caso clínico: Niña española de 3 años y 3 meses que consulta por episodios recurrentes de fiebre y dolor abdominal desde hace un año. Los episodios comienzan bruscamente con dolor abdominal intenso, seguido a las dos horas por fiebre de 39°C. Al cabo de 12 horas desaparecen la fiebre y el dolor abdominal, permaneciendo totalmente asintomática. La frecuencia de estos cuadros ha ido aumentando de uno cada 4-6 semanas, a uno semanal en los dos últimos meses. Se realizó hemograma, bioquímica, PCR, estudios de orina y heces; observando únicamente elevación de la PCR durante los episodios agudos. La ecografía de abdomen fue normal. El estudio genético de FMF

demostró la presencia de dos mutaciones del gen MEFV ("Mediterranean FeVer"), descritas previamente para esta enfermedad (M694I y R761H). Con el diagnóstico de FMF se inició tratamiento con colchicina (0,5 mg/día), evolucionando favorablemente.

Conclusiones: La FMF es una enfermedad poco frecuente en España. Suele debutar en la edad pediátrica con episodios recurrentes de dolor abdominal y fiebre. El diagnóstico es de sospecha clínica y se confirma mediante estudio genético. Los episodios de fiebre y la amiloidosis pueden prevenirse mediante la administración de colchicina diaria de por vida.

P857 17:40 DIFICULTADES EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL: A PROPÓSITO DE UN CASO

María Aurora Mesas Arostegui, Rosa Briones Pascual, Isabel María Macías Pérez, Beatriz Bravo Mancheño, Manuel Díaz Molina

Hospital Materno-Infantil. Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

En la AIJ por la diversidad de signos y síntomas que conforman su espectro, no es difícil que el paciente pase por distintos especialistas antes de llegar a un diagnóstico certero.

Caso clínico: Varón de 5 años. Ingresa derivado por Neuropediatría. Desde hace 17 meses contracturas articulares y limitación progresiva de la movilidad. Comenzó con dolor en muslo y rodilla derecha, impotencia funcional y rotación externa de la cadera. Su pediatra lo diagnosticó de sinovitis transitoria de cadera. Ante la falta de respuesta, lo derivó al Servicio de Reumatología del lugar de residencia, siendo diagnosticado de Enf. de Perthes. Por varios cambios de domicilio, se inicia su estudio en distintos hospitales, por parte de Servicios de Ortopedia, Neuropediatría y Rehabilitación, sin llegar a un diagnóstico claro. Sin antecedentes de interés. **Exploración:** Distrófico, Peso y talla < P3. Contractura de caderas. Marcha de anade, hiperlordosis lumbar. Signos inflamatorios y limitación en codos, muñecas y rodillas. **P. complementarias:** Hemograma, bioquímica, coagulación, función renal, Igs, estudio cardiológico y oftalmológico normales, VSG: 50/81, ANA, ENA, antiDNA, Ac anticitrulina, HLA B27, serologías negativas. Serie ósea: Adelgazamiento cortical, disminución general de densidad mineral ósea. Edad ósea: 4 años y medio. Ecografía: caderas displásicas. RNM: Engrosamiento sinovial coxo-femoral. Epifisis femorales íntegras. Edema en carpo.

Evolución: Con la sospecha de AIJ forma pauciarticular extendida, inicia tto. con AINES, metotrexato, Ac. Fólico y prednisona y fisioterapia. Seguido en Reumatología Infantil, tto. con Metotrexato. Ha recuperado capacidad funcional, mejorando la limitación articular y rigidez inicial. Persiste cierta limitación de caderas. Peso y talla en P10.

Conclusiones: Es fundamental la visión multi-disciplinar de las patologías, facilitando y compartiendo información si se involucra más de una subespecialidad, en especial en enfermedades reumatológicas, donde con frecuencia el diagnóstico diferencial supone un grado mayor de dificultad, por implicar un diagnóstico de exclusión, como es nuestro caso. Un juicio clínico correcto a tiempo, permitirá iniciar un tratamiento precoz, mejorando sustancialmente la calidad de vida de estos pacientes.

P858**LUPUS ERITEMATOSO NEONATAL.
A PROPÓSITO DE UN CASO**Carmen Rodríguez López, Pablo Ruiz Ocaña,
Lidia Atienza Cuevas, Vanessa Moreno Arce,
Mario Linares Barrios, Antonio Atienza ContrerasUnidad de Gestión Clínica de Pediatría, Servicio de Anatomía Patológica y
Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: El Lupus Eritematoso Neonatal (LEN) es una enfermedad autoinmune poco frecuente del recién nacido, pero supone la dermatosis mediada por anticuerpos adquiridos por vía transplacentaria más frecuente. Aparece en 1 de cada 12.000 a 20.000 nacidos vivos. Afecta a un pequeño porcentaje de los recién nacidos de madres portadoras de anticuerpos anti-Ro y/o anti-La. Las manifestaciones clínicas consisten en la aparición de lesiones cutáneas similares a las de Lupus Eritematoso Sistémico en áreas fotoexpuestas, afectación cardíaca (principalmente bloqueo AV completo) y alteraciones hematológicas.

Caso clínico: Lactante mujer de 2 meses de edad, fruto de 3ª gestación, que cursa con tratamiento con heparina, por antecedentes obstétricos de 2 abortos, con positividad de anticuerpos anti-Ro y anti-La maternos. Es derivada por el servicio de dermatología donde acudió por presentar, desde los 20 días de vida, lesiones cutáneas resistentes al tratamiento con cremas esteroideas. A la exploración destacaban máculas eritematosas de bordes netos, de forma ovalada y tamaño irregular de localización en cuero cabelludo y pliegues, sin llegar a respetar el área del pañal. No otros hallazgos significativos. *Exámenes complementarios:* Hemograma: Hb: 9,8 g/dl, Hto.: 30,2%. Valores hematimétricos dentro de la normalidad. *Plaquetas:* normales. Bioquímica: discreta elevación de enzimas hepáticas, resto normal. E.C.G.: normal. Se realiza estudio inmunológico donde destaca la presencia de anticuerpos ANA, ANCA y anti-SSA/Ro y Anti-SSB/La positivos. Se realiza biopsia de piel donde se aprecia dermatitis interfásica tipo vacuolar superficial compatible con LEN. *Evolución:* La paciente recibe tratamiento con hidrocortisona tópica, presentando una evolución favorable con desaparición de las lesiones cutáneas a los 4 meses de vida.

Conclusiones: El LEN es una enfermedad poco frecuente, y su diagnóstico requiere de un alto grado de sospecha. Es importante tenerlo en cuenta ante lesiones cutáneas persistentes en lactantes, sobre todo si existe el antecedente materno de anticuerpos anti-Ro y anti-La positivos. Resaltar la presentación típica y la buena evolución que presentó la paciente, como ocurre en la mayoría de los casos en esta entidad.

P859**COLESTASIS AGUDA Y ENFERMEDAD DE KAWASAKI**José Domingo Moure González, Manoel Muñoz Fontán,
Aranzazu Castellón Gallego, Silvia Rodríguez Blanco,
Manuel López Rivas, Manuel Bravo MataServicio de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario,
Santiago de Compostela (A Coruña).

Antecedentes y objetivos: La Enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis febril aguda considerada la primera causa en la infancia de cardiopatía adquirida en países desarrollados. Para evitar el infradiagnóstico y el desarrollo de cardiopatía, se acepta la sospecha de EK incompleta para aquellos pacientes que no cumplen los criterios necesarios, pero que presentan una clínica sugestiva. Han sido descritos múltiples síntomas y

17:45

signos asociados a la EK incompleta, siendo la presentación gastrointestinal y hepática poco frecuente.

Caso clínico: Presentamos 2 niños de 2,5 y 3,5 años de edad con sospecha de EK incompleto que debutaron con fiebre y clínica colestásica. Ambos cumplían 3 de los 5 criterios diagnósticos de EK y otros datos clínicos y de laboratorio que apoyaban el diagnóstico.

Evolución: Tras descartar etiología infecciosa, se administró IG iv con mejoría de la sintomatología. El Caso 1, ante los hallazgos ecográficos, tuvo que ser intervenido extirpándosele la vesícula por hidropesía. Ninguno de los pacientes desarrolló aneurismas coronarios.

Caso 1	Caso 2
Fiebre ≥ 5 días	Fiebre ≥ 5 días
Hiperemia faríngea, exantema polimorfo y descamación en dedos	Conjuntivitis no supurativa, exantema polimorfo y descamación en dedos
Leucocitosis con neutrofilia ↑ VSG y PCR	Leucocitosis con neutrofilia. Anemia ↑ VSG y PCR
Trombocitosis ↑ Bilirrubina y GGT	Trombocitosis ↑ Bilirrubina y GGT
Hidrops vesicular Eritema inguinal con descamación	Hipoalbuminemia Irritabilidad

Conclusiones: La EK debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial ante un paciente que presenta fiebre prolongada e ictericia, a pesar de no ser la primera hipótesis diagnóstica.

P860**DERRAME PERICÁRDICO COMO FORMA
DE PRESENTACIÓN EN LA INFANCIA
DEL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO**Mª Jesús Pascual Marcos, Rafael Montero Reguera,
Inge Silveria Alonso Larruscain, Mario Cazzaniga Bullón,
Virginia Mercedes González Ojeda, María Ángeles Alonso Gómez
Servicio de Pediatría del Hospital Nisa Pardo, Aravaca (Madrid).**17:55**

Introducción: El Lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria crónica de naturaleza autoinmune caracterizada por la afectación multisistémica y por la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA).

Las manifestaciones clínicas son muy variadas pudiendo afectar a cualquier órgano, no siendo infrecuente la presencia de poliserositis. La pericarditis es la principal manifestación cardíaca del LES y puede ser la manifestación inicial hasta en un 2% de los pacientes, siendo muy infrecuente el taponamiento cardíaco (0,8%).

Caso clínico: Niño de 13 años con antecedente de Fenómeno de Raynaud, que acude a urgencias por un cuadro de dolor torácico (pleurítico), astenia y anorexia de 15 días de evolución, con aparición reciente de disnea, sin fiebre. Tras la exploración física (REG, roce pericárdico)...se realiza Analítica (VSG 108) y Rx de torax cardiomegalia y derrame pleural izdo. *Ecocardiografía:* derrame pericárdico con función miocárdica normal. Se realiza drenaje pericárdico de 400 cc de líquido serohemático compatible con exudado. En el estudio realizado y una vez descartadas otras causas de derrame pleuropericárdico se encuentra un título anormal de anticuerpos antinucleares (ANA) y presencia

de anti-DNA por lo que ante la sospecha diagnóstica de LES se comienza tratamiento con corticoides con buena evolución clínica.

Conclusiones: Hasta un 25% de los LES se presentan en la infancia (por encima de los 5 años) no siendo por tanto una enfermedad exclusiva de adultos.

Aunque una característica de LES en la edad pediátrica es la afectación renal, la presencia de afectación cardíaca en forma de pericarditis no es infrecuente en adolescentes, debiendo ser esta causa tenida en cuenta ante la presencia de un derrame pericardíaco de etiología desconocida e incluir la determinación de ANA en el estudio.

La existencia de un Fenómeno de Raynaud previo obliga a un seguimiento de una conectivopatía que según series se presenta hasta en un 38% de los pacientes.

P861 SÍNDROME DE DOR REGIONAL COMPLEXA TIPO I - EXPERIÊNCIA DE UMA CONSULTA DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA

Isabel Pinto Pais, Diana Moreira, Teresa Caldeira, Lúcia Rodrigues

Servicio de Pediatría del Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia (Portugal).

Introdução: A Síndrome de Dor Regional Complexa-tipo I (SDRC-I) é uma entidade clínica de causa desconhecida, caracterizada por dor loco-regional, espontânea, associada a hiperestesia e sinais de instabilidade vasomotora, com impotência funcional da extremidade afectada, provocando alterações tróficas cutâneas e rápida desmineralização óssea.

Objectivo: Apresentação e discussão da experiência da consulta de Reumatologia pediátrica do CHVNG/E, no diagnóstico, terapêutica e evolução clínica de crianças diagnosticadas com SDRC-I.

Material e métodos: Estudo retrospectivo descritivo, efectuado através da revisão dos processos clínicos de crianças com o diagnóstico de SDRC-I, seguidas na consulta entre 2004 e 2007. O diagnóstico baseou-se nos Critérios da Associação Internacional de estudo da dor. Os parâmetros avaliados foram: sexo, apresentação e evolução clínica, perfil psicológico, exames complementares e terapêutica efectuada.

Resultados: A SDRC-I foi diagnosticada em 9 pacientes, 8 do sexo feminino, e com idade mediana de 14 anos. Verificou-se um evento orgânico deflagrador em apenas 1 criança; em 7 crianças foi identificado um conflito psicológico precipitante. A localização foi mais frequente a nível do membro superior. Previamente ao diagnóstico, foi consultado uma média de 2 profissionais de saúde. O tempo mediano para o diagnóstico foi de 23 dias (1 dia a 10 meses). O tratamento médico foi eficaz em todos os casos e baseou-se em analgesia, fisioterapia e apoio psicológico. Em casos particulares, utilizaram-se ansiolíticos e corticoterapia sistémica, com bons resultados.

Conclusão: A SDRC-I é uma doença crónica, dolorosa, com morbilidade significativa. O diagnóstico é essencialmente clínico e se efectuado precocemente pode prevenir incapacidades funcionais temporárias ou permanentes, como se verificou nesta casuística. Os nossos resultados reafirmam a necessidade de um plano terapêutico multidisciplinar precoce.

18:00

P862 ENFERMEDAD DE BEHÇET CON INCONTINENCIA PIGMENTARIA

Elías Tapia Moreno, Clara Téllez Labao, Purificación Moreno Pascual, Antonio Jurado Ortiz

Servicio de Reumatología Pediátrica del Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Introducción: La enfermedad de Behçet es una vasculitis de etiología desconocida. Aunque es poco frecuente, se ha descrito su asociación con la incontinencia pigmentaria. Los pocos casos que reporta la literatura, postulan la existencia de una alteración inmunológica común.

Caso clínico: Niña de 9,2/12 años, afecta de incontinencia pigmentaria, remitida a la consulta de reumatología por presentar cuadro de 2 años de evolución de aftas genitales y orales muy dolorosas recidivantes, cefaleas y lesiones compatibles con foliulitis. *Antecedentes personales:* retraso psicomotor. *Antecedentes familiares:* tía materna afecta de enfermedad de Behçet. Madre con cuadro de varices y flebitis desde los 13 años. *Exploración física:* Rasgos dismórficos (hendidura palpebral antimongoloide, paladar ojival, hipoplasia maxilar). Displasias dentarias. Lesiones cutáneas hiperpigmentadas en forma de manchas reticuladas generalizadas. Cicatriz de afta en labios menores. Test de patergia positivo. *Pruebas complementarias:* Hemograma y RFA: normales. Inmunoglobulinas y complemento: normales. ANA: positivo. HLA B5 y B51 negativos. AngioRMN cerebral: no alteraciones vasculares. Ecografía abdomen: normal, salvo lesiones quísticas en ovario derecho. Estudio de quimiotaxis del neutrófilo: pendiente. *Evolución:* A lo largo del seguimiento presentó varios episodios de aftas orales y sólo uno de genitales, iniciándose tratamiento con Colchicina con buena respuesta inicial, pero precisando posteriormente asociar Prednisona para controlar un brote de aftas orales recidivantes con muy buena respuesta. Coincidiendo con un brote aparecieron lesiones cutáneas correspondientes a foliulitis. A lo largo de la evolución no ha presentado problemas oftalmológicos. Actualmente continúa en tratamiento con Colchicina y corticoides en retirada.

Conclusiones: La incontinencia pigmentaria se ha considerado una manifestación cutánea atípica asociada a la enfermedad de Behçet, sin embargo, existen pocos casos publicados. Sólo un pequeño porcentaje de pacientes pediátricos cumplen criterios de enfermedad de Behçet antes de la adolescencia, siendo inusual la presencia de úlceras genitales. Sólo la mitad de los niños son portadores del HLA B5 y B51. La colchicina suele controlar las manifestaciones mucosas.

P863 AFECTACIÓN MULTISISTÉMICA EN LA PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH

Rosana Ranz Angulo, Miguel Lafuente Hidalgo, Marta Salvatierra Arrondo, Ángela Claver Monzón, Arantxa Olloqui Escalona, Virginia Jiménez López
Hospital Miguel Servet, Zaragoza.

Introducción: La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es la causa más común de vasculitis en la infancia, desencadenándose tras estímulos antigénicos de diversas etiologías, siendo el más frecuente *Streptococo* β del grupo A. La presentación clásica es púrpura palpable, artritis o artralgiás, afectación gastrointestinal y renal.

18:05

18:10

Caso clínico: Paciente varón de 8 años, con 2 brotes previos de PSH en el último año, presenta recaída en contexto de cuadro febril, tras amigdalitis tratada con amoxi-clavulánico. Radiológicamente, dudosa neumonía basal izda con derrame pleural ipsilateral y llamativa cardiomegalia “en tienda de campaña”, objetivándose en ecocardiografía importante derrame pericárdico trabeculado (α proximado 15mm) con abundante fibrina, sin compromiso hemodinámico. A pesar de instaurar antibioterapia intravenosa empírica, hay aumento bilateral del derrame pleural, con cultivo del líquido negativo. Desde el ingreso, persistencia de fiebre, hematuria macroscópica y proteinuria. El día +17, inicia Prednisona (2 mg/kg/día) con desaparición de fiebre y mejoría clínica y radiológica progresiva, continuando ambulatoriamente pauta descendente. Al 6º día de disminución de corticoide, reingresa por fiebre, dolor tórax y hombros. ECG y EcoCG diagnósticos de derrame pericárdico. Aumento de dosis Prednisona, cediendo los síntomas. En la actualidad, está sin tratamiento, persistiendo la hematuria microscópica y microalbuminuria.

El estudio autoinmunitario, serológico, nefrológico, cardiológico y hematológico descartó otras etiologías, concomitantes con PSH, más frecuentemente causantes de poliserositis (LES, ARJ,...). Presentó característico aumento de IgA y C3 séricos. Las biopsias cutánea (vasculitis leucocitoclástica) y renal (glomerulonefritis segmentaria y focal con depositos difusos y generalizados mesangiales de IgA) eran compatibles con nuestra sospecha clínica de PSH.

Comentarios: La PSH es una patología de evolución típicamente favorable, aunque puede producir afectación multisistémica, comprometiendo la vida. La afectación de corazón y/o pulmón-pleura es excepcional, recogiendo pocos casos en la literatura médica. Destacar la extensa afectación clínica y la rápida respuesta al tratamiento corticoideo de nuestro paciente.

P864 ARTRITE, PÚRPURA E HEPATITE - APENAS UMA COINCIDÊNCIA?

Isabel Guerra, Sónia Carvalho, Maria José Vieira,
J.M. Gonçalves Oliveira

Servicio de Pediatría del Centro Hospitalar do Médio Ave (Portugal).

Os autores apresentam o caso clínico de uma adolescente de 12 anos, seguida em Consulta de Reumatologia Pediátrica por manifestações de artrite, púrpura trombocitopénica e hepatite, que surgiram sequencialmente nos últimos 2 anos.

Antecedentes familiares irrelevantes, à excepção de tio paterno com alopecia areata desde a adolescência e prima materna com artrite reumatóide.

Sem antecedentes patológicos de relevo até aos 10 anos e 9 meses (Abril/2006), altura em que é internada por síndrome febril prolongado, associado a exantema maculopapular, mialgias, poliartralgias e esplenomegalia; analiticamente com velocidade de sedimentação e ferritina máximas de 96 mm e 9.270 μ yg/l, respectivamente. Por suspeita de Artrite Idiopática Juvenil Sistémica (AIJ) iniciou ácido acetilssalicílico e posteriormente corticoterapia, com remissão 2 meses após. Reinternada 5 meses mais tarde (Setembro/2006) por Púrpura Trombocitopénica Idiopática

(PTI), com contagem plaquetária mínima de 3.000/mm³ e anticorpos anti-plaquetários positivos. Efectuou dose única de imunoglobulina endovenosa, com resposta favorável. O mielograma efectuado após novo internamento por agravamento de PTI revelou medula óssea normocelular. Em Junho/2007, numa fase de aparente “remissão” da AIJ e da PTI e sem terapêutica em curso, verificou-se hepatite subclínica, de etiologia não esclarecida e evolução autolimitada, com elevação das transaminases para valores máximos superiores a 10 vezes o normal. Apresentou sempre factor reumatóide, anticorpos anti-nucleares, anti-cardiolipina, anti- β 2 glicoproteína, anti-fosfolípidos, anti-LKM, anti-ANCA e Prova de Coombs negativos. Curiosamente verificou-se reactivação serológica do citomegalovírus (CMV) coincidente com AIJ inaugural, segundo internamento por agudização de PTI e episódio de hepatite subclínica.

Actualmente medicada com metotrexato oral e corticoterapia em dias alternados, mantendo-se assintomática desde Novembro/2007.

Os autores apresentam este caso clínico pelo estranho surgimento de três doenças, aparentemente não interligadas, em tão curto espaço de tempo, acompanhadas por frequentes reactivações serológicas do CMV.

P865 ARTRITE COMO APRESENTAÇÃO INICIAL DE DOENÇA DE CROHN

18:20

Vera Luisa Rodrigues, Piedade Sande Lemos, J. Á. Melo Gomes,
Marta Cristina Conde

Hospital Fernando Fonseca, Lisboa (Portugal) y Instituto Português de Reumatologia, Lisboa (Portugal).

Introdução: A artrite pode constituir uma manifestação extraintestinal de diversas doenças gastrointestinais, tal como doença inflamatória intestinal. Em cerca de 18% dos casos, a artrite pode ser a apresentação inicial de doença de Crohn, especialmente quando há envolvimento axial.

Casos clínicos: Os autores apresentam dois casos clínicos. O primeiro, um adolescente de 12 anos, aparentemente saudável, com irmã com diagnóstico de psoríase do couro cabeludo, que iniciou espondilite e artralgias de grandes articulações associadas a um acne conglobata que melhoraram com terapêutica anti-inflamatória e do acne. Manteve artralgias esporádicas e cerca de 4 anos depois inicia diarreia, dor abdominal epigástrica, astenia, adinamia e emagrecimento. O segundo caso refere-se a um adolescente de 12 anos com psoríase e antecedentes familiares de tio materno com psoríase e primo em 1º grau com artrite psoriática, que inicia espondilite e sacroileíte. Teve resposta apenas parcial aos anti-inflamatórios e 2 meses depois associou-se dor abdominal na fossa ilíaca e flanco direitos, astenia e adinamia. ASCA positivo no primeiro caso e HLA-B27 positivo no segundo caso. Colonoscopia e histologia compatível com doença de Crohn nos dois casos. Realizada terapêutica sintomática anti-inflamatória e dirigida à doença de Crohn com melhoria clínica em ambos os casos.

Comentários: Embora menos frequentemente artrite associada à doença de Crohn pode preceder os sintomas gastrointestinais. É, caracteristicamente, uma espondilartropatia seronegativa com preferencial envolvimento dos membros inferiores, sacroileíte, espondilite e entesopatia. Nestes casos,

sobretudo em adolescentes, mesmo na ausência de sintomas gastrointestinais a doença de Crohn deve ser considerada e a presença de antecedentes de psoríase não deve atrasar o diagnóstico.

P866

ARTRITIS EN EL LACTANTE. REVISIÓN DE 5 AÑOS

Nagore Martínez Ezquerro, Ana González Sala, Eneritz Guerra García, Ainhoa Larrakoetxea Zuluaga, Ansara Castillo Marcaláin, Diego García Urabayen, Elena Pérez Estévez, Sonia Blázquez Trigo, María Jesús Rúa Elorduy, Amaia Sojo Aguirre

Servicio de Pediatría del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

18:25

Antecedentes y objetivos: La artritis es causa importante de morbilidad en la infancia y actualmente asistimos a un aumento de su frecuencia. Estudiar las características de un grupo de pacientes con esta patología que nos puedan ayudar a su mejor conocimiento es el objetivo de esta revisión.

Métodos: Estudio retrospectivo en los últimos 5 años de una serie de niños < 24 meses diagnosticados al ingreso de artritis/osteoartritis, con análisis de diversos aspectos clínicos, exámenes complementarios, tratamiento y curso evolutivo.

Resultados: Durante los años 2003-2007 ingresaron 93 lactantes con este diagnóstico, con mayor frecuencia durante los meses de octubre y noviembre (44,1% de los casos). El 51,6% de los pacientes eran varones y la edad media fue de 13,64 ± 4,01 meses. El nivel lesional es variable, siendo la articulación más afectada la rodilla (28,9%), seguida de hombro (17,5%) y tobillo (15,5%). Los síntomas de presentación fueron dolor e impotencia funcional en 98,%, signos de flogosis en 68,8% y fiebre en 66,7%. La alteración analítica más constante es la elevación de la VSG (95,5%) seguida de elevación de la PCR (71%). El estudio de imagen muestra alteración en Rx simple en 10,6%, ecográficas en 76,9%, gammagráficas en 55,8% y en la RNM en 74,5% de los casos realizados. Hemocultivo positivo solamente se documentó en 4 casos (tres de ellos eran *S. pyogenes*) y en todos los que se realizó punción, el cultivo del líquido articular fue negativo. Todos los pacientes fueron tratados con medidas antiinflamatorias y con antibioterapia el 82,8%. La estancia media de ingreso hospitalario fue de 10,1 ± 5,1 días, siendo controlados ambulatoriamente de forma posterior. El diagnóstico al alta en algunos casos fue más específico (osteomielitis, sacroileitis, etc.). La evolución ha sido satisfactoria y en el tiempo de seguimiento no se han evidenciado secuelas clínicas aunque si en algún caso persisten alteraciones radiológicas.

Conclusiones: La artritis es una patología cada vez más frecuente que puede aparecer en cualquier grupo de edad pediátrica. Su identificación temprana, con la aportación de los síntomas y signos clínicos y de los estudios de imagen, puede determinar el pronóstico y evitar secuelas futuras.

GASTROENTEROLOGÍA Y HEPATOLOGÍA

Sala 15-16 (Planta Alta)

P867

INFECCIÓN POR HELICOBACTER PYLORI Y ESOFAGITIS POR REFLUJO

Dency Eduardo Rivas Domingo, Trini Fragoso Arbelo, María Elena Trujillo Toledo, Mercedes Cardenas, Beatriz Purón Méndez

Servicio de Gastroenterología y Nutrición del Hospital Pediátrico Universitario "Pedro Borrás Astorga", La Habana (Cuba), Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Pediátrico Universitario Juan Manuel Márquez, La Habana (Cuba) y el Instituto de Medicina Tropical Pedro Kourí, La Habana (Cuba).

17:15

Introducción: Es conocida la estrecha asociación entre la infección por *Helicobacter pylori* (*H. pylori*) y la gastritis crónica, la úlcera péptica y el cáncer gástrico. Sin embargo, a pesar de haber sido ampliamente estudiada, poco se sabe acerca de la presencia de esta bacteria en pacientes con esofagitis por reflujo, donde los resultados publicados hasta el momento han sido bastante controversiales.

Objetivo: Identificar la relación de la infección por *H. pylori* en pacientes con esofagitis por reflujo y evaluar la efectividad diagnóstica de la prueba de ureasa rápida.

Método: Se incluyeron en el estudio 93 pacientes (43 masculinos y 50 femeninos) entre 7 y 19 años (media 13,4 años) atendidos en la consulta de gastroenterología en el periodo comprendido entre enero y diciembre del 2007 con sospecha clínica de esofagitis por reflujo. A todos se les realizó panendoscopia previo consentimiento informado, se tomaron 4 muestras en esófago para determinar si existía o no daño histológico y se analizaron además 2 muestras en antro, una para la prueba de ureasa rápida y otra para el estudio histológico de la mucosa (coloración de Hematoxilina-eosina y Giemsa). Se consideró que un paciente estaba infectado cuando se detectó el *H. pylori* por cualquiera de los métodos utilizados.

Resultados: En 50 (53,8%) de los pacientes se demostró histológicamente la esofagitis, de estos, 21 (42%) estaban infectados por *H. pylori*. De los 43 (46,2%) pacientes que tuvieron mucosa esofágica normal 13 (30,2%) tenían la infección. El estudio histológico del antro mostró histología normal en 30 (32,3%) y solo 1 (3,3%) tuvo *H. pylori*. De los 34 (36,6%) pacientes infectados por *H. pylori* el 97,1% tenían algún grado de gastritis y el 61,8% esofagitis. En 32 (34,5%) pacientes se detectó *H. pylori* por el método de ureasa rápida y en 29 (31,2%) por la coloración de Giemsa, coincidieron ambos métodos en 27 (79,4%).

Conclusiones: Existió relación entre la infección por *H. pylori* y la esofagitis por reflujo, sigue siendo muy evidente la relación de esta bacteria con la gastritis. La prueba de ureasa rápida es un método sencillo, efectivo y con alta sensibilidad en el diagnóstico.

P868

LAS APENDICITIS EN NUESTRO MEDIO: FACTORES QUE INFLUYEN EN LAS COMPLICACIONES

Adnan Srifi

Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario, Ourense.

17:20

Se recogen 93 niños ingresados en el servicio de Pediatría del CHOU de Ourense, entre 2004 y 2006, de edad comprendida en-

tre los 2 y 15 años, con diagnóstico de apendicitis; de los cuales 31 casos son codificados con diagnósticos de apendicitis complicada y 62 controles con diagnóstico de apendicitis aguda.

Las historias clínicas de los pacientes nos facilitan las variables a estudio y luego compararlas tanto para los casos como controles: sexo, edad y diagnósticos previos al ingreso. Los diferentes sistemas de salud que nos remiten los pacientes, clínica al ingreso, datos de laboratorio, anatomía patológica, hallazgos significativos radiológicos de interés, complicaciones operativas y postoperatorias.

Se realizó un análisis mediante media y desviación típica, se definieron las variables cualitativas y cuantitativas mediante frecuencias y porcentajes para averiguar las relaciones entre variables, se utilizaron tablas de contingencias y el test de χ^2 para las variables cualitativas con resultados estadísticamente significativos cuando ($p < 0,05$), con un intervalo de confianza de un 95%. En cuanto a resultados: No hay ninguna discriminación de sexos en cuanto a complicaciones, casi un 30% de los niños se derivan al hospital desde su pediatra, como centro de atención continuada. La estancia hospitalaria aumenta en el caso de las apendicitis complicada, en el hemograma: leucocitosis 16.000 predispone a tener riesgo de complicaciones, al elevarse la VSG nos orienta hacia una evolución tórpida del cuadro y al presentar más defensa abdominal generalizada y vientre en tabla mayor número de casos complicados, en la anatomía patológica a partir del estado flemo-gangrenosa, suele haber más complicaciones, siendo el plastrón apendicular y el absceso peritoneal forma más frecuentes de apendicitis complicada. Las complicaciones postquirúrgicas aparecen en su mayoría absoluta entre los casos, nuestro hospital presenta complicaciones moderadas, como infección de la herida quirúrgica, suboclusión intestinal por bridas, neumonía nosocomial, adherencias y dehiscencias, muy pocos casos se reinervienen y reingresan en la UCI pediátrica.

El tiempo necesario para transformar una apendicitis aguda en una complicada se sitúa entre 36 y 48 h, desde la aparición de los síntomas, ya que si ocurre, cambia el pronóstico, las complicaciones y la morbimortalidad.

P869 17:25 OBESIDADE INFANTIL: A EXPERIÊNCIA DE DOIS ANOS DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Catarina Monteiro, Inés Pires, Sixto Martínez, Carmen Gargallo
Hospital Sousa Martins, Garda (Portugal) y Hospital de Crianças Maria Pia, Porto (Portugal).

Introdução: A prevalência da obesidade infantil aumentou nas últimas décadas, constituindo um problema grave de saúde pública, tendo sido considerada a nova epidemia do século XXI, sendo Portugal o segundo país europeu com maior prevalência. A obesidade infantil está associada à persistência da obesidade na idade adulta implicando um aumento na morbidade e mortalidade. O seu tratamento, longe de ser uniformemente bem sucedido, produz melhores resultados a longo prazo que o tratamento da obesidade adulta.

Objectivo: Analisar os resultados obtidos pela equipa multidisciplinar que constitui a Consulta de Obesidade Infantil de um Serviço de Pediatría de um Hospital Distrital, em dois anos de seguimento.

Material e métodos: Analisaram-se, retrospectivamente, os processos clínicos das crianças seguidas na consulta de obesidade infantil, durante dois anos. As variáveis estudadas foram:

idade, sexo, área de residência, hábitos, índice de massa corporal, parâmetros laboratoriais (colesterol total, HDL, LDL, insulinemia), valores de TA e patologias associadas.

Resultados: Em 81 crianças referenciadas à consulta, 81,5% apresentava obesidade e 18,5% apresentava excesso de peso. Verificou-se uma maior prevalência entre as raparigas (55%) e nas áreas de residência urbana (62%). Assinalou-se uma percentagem significativa de crianças com alterações analíticas: colesterol total elevado (32%), hipersulinemia (19%). Relação importante entre os valores de TA e de IMC: das 17% que apresentavam TA elevada, 43% normalizaram a TA com a diminuição do IMC. Diversidade de patologias associadas: osteoarticulares (25%), asma/alergias (11%), psicossociais (27%), cáries (7%), etc. A taxa de desistência da consulta foi de 30%. Contudo, registou-se uma diminuição do IMC em 47% das crianças seguidas em consulta.

Conclusões e comentários: A terapêutica da obesidade infantil incide na intervenção nutricional e comportamental, sendo a adesão a esta bastante difícil. Os autores consideram que embora o tempo de seguimento seja ainda curto, os resultados são encorajadores à criação e incentivo de consultas deste tipo.

P870 17:30 INFECÇÃO POR ROTAVÍRUS-UM PROBLEMA FREQUENTE EM PEDIATRIA

Cristiana Ribeiro, Ana Araújo, José Miguel Vaz Salgado, Ariana Afonso, Henedina Antunes, Isabel Martinho

Servicio de Pediatría del Centro Hospitalar Alto Minho, Viana do Castelo (Portugal) y Servicio de Pediatría del Hospital de São Marcos, Braga (Portugal).

O rotavírus é o principal agente responsável por gastroenterite aguda (GEA) em crianças. Na Europa, apesar da reduzida mortalidade, o impacto socioeconómico é considerável. Com este trabalho pretendemos avaliar as características clínicas e epidemiológicas, o impacto socioeconómico e determinar o genótipo da infecção por rotavírus em período epidémico, em crianças que recorreram ao serviço de urgência (SU) de Janeiro a Março de 2007.

Realizámos um estudo prospectivo baseado num questionário efectuado aos acompanhantes das crianças com quadro de gastroenterite aguda, na altura da admissão no SU. Colheita de fezes para estudo virulógico e genotipagem. Posterior inquérito telefónico às famílias das crianças com GEA a rotavírus para avaliar evolução e impacto socioeconómico. Processamento informático dos dados no programa estatístico SPSS® 15.0 para Windows. No período estudado foram efectuadas um total de 100 colheitas, das quais 59 foram positivas para rotavírus. A média de idades foi de 19 meses (1 mês-9 anos). Os vómitos foram o primeiro sintoma em 56% das crianças. Como sintomatologia associada surgiu febre (47%), dor abdominal (7%) e sintomas respiratórios (5%). À admissão 17% das crianças estavam a fazer solução de rehidratação oral. A maioria não tinha sinais de desidratação. Houve casos semelhantes no infantário/ama em 39% das crianças e em familiares de 20%. Foram internadas 49% das crianças, evoluindo todas sem intercorrências. A estirpe mais prevalente foi a G2P[4] (95%). Dos 34 inquéritos realizados após fase aguda 67% das famílias afirmou ter havido limitação das suas actividades diárias. Recorreram à ajuda de familiares/amigos 44% dos casos. No que diz respeito às despesas (absentismo laboral, medicação, leites especiais, fraldas...) 41% destas famílias gastou entre 50 e 100 euros neste episódio.

Com a realização deste estudo, concluímos que ainda há um grande desconhecimento da população de como lidar com esta situação. Pretendemos também alertar para uma patologia frequente, responsável por elevado número de consultas médicas, episódios de urgência e hospitalizações, com repercussão importante quer a nível económico quer social.

P871

17:35

ENFERMEDAD CELIACA Y TIROIDITIS AUTOINMUNE

Agustín Remesal Camba, Ana Coral Barreda Bonis, Gonzalo Botija Arcos, Isabel Polanco Allué, Miguel Ángel Molina Gutiérrez

Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica del Hospital Universitario La Paz, Madrid y Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma, Madrid.

Introducción: La enfermedad celiaca es un proceso autoinmune que se asocia a otro tipo de patologías de base autoinmune, entre ellas las tiroideas.

Objetivo: Describir la prevalencia y características clínicas de los pacientes diagnosticados de tiroiditis autoinmune durante su seguimiento por enfermedad celiaca.

Materiales y métodos: Se revisan los pacientes diagnosticados de enfermedad celiaca con historia activa en el servicio de Gastroenterología y Nutrición pediátricas de un hospital terciario con el objetivo de describir la asociación con tiroiditis autoinmune.

Resultados: Se encuentran 5 pacientes diagnosticados de tiroiditis autoinmune en el contexto de una enfermedad celiaca, 4 eran niñas y 1 era niño (prevalencia 2%). La edad media al diagnóstico de enfermedad celiaca era de 2,5 años (rango 0,5-7 años). 2 pacientes presentan asociación con diabetes mellitus tipo I, mientras que otro presenta cromosomopatía tipo Down. En 4 de los pacientes se encuentran anticuerpos antitransglutaminasa de tipo Ig A positivos al diagnóstico de enfermedad celiaca. El tiempo medio transcurrido hasta el hallazgo de tiroiditis es de 4,5 años (rango 0,25-8 años). En 1 de los casos el diagnóstico se obtiene en un screening conjunto de tiroiditis y diabetes mellitus mientras que en los otros 4 se realizó en el curso de una mala evolución clínica de los pacientes pese a la dieta sin gluten. En los 5 casos se realizó tratamiento sustitutivo con levotiroxina con normalización de la función tiroidea en todos los casos y mejoría clínica incluso a nivel digestivo.

Conclusiones: Los pacientes con enfermedad celiaca pueden desarrollar durante su vida patología tiroidea autoinmune dificultando la buena evolución clínica pese a seguir una dieta sin gluten. Dado que los síntomas son solapados, debería realizarse screening de tiroiditis autoinmune y otras inmunopatías en los pacientes celíacos, especialmente en aquellos cuya evolución con dieta exenta de gluten no sea satisfactoria.

P872

17:40

INGRESOS HOSPITALARIOS POR ROTAVIRUS EN NIÑOS MENORES DE 15 AÑOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO DURANTE EL PERIODO 1995-2005

Verónica Etayo Etayo, Irene Garralda Torres, Elena Aznal Sáinz, Raquel Díaz-Aldagalan González, Blanca Salcedo Muñoz, Enrique Bernaola Iturbe, Félix Sánchez-Valverde Visus

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

Objetivo: Proporcionar datos sobre los ingresos hospitalarios atribuibles a infección por rotavirus en el Hospital Vir-

gen del Camino de Pamplona durante el periodo 1995-2005.

Material y métodos: Estudio epidemiológico descriptivo retrospectivo basado en el sistema de codificación de datos del hospital, utilizando para dicha codificación la versión española de la clasificación internacional de enfermedades (CIE-9-MC). Se han seleccionado los datos (edad, fecha de ingreso, fecha de alta, resultado coprocultivo) correspondientes a los ingresos hospitalarios de niños menores de 15 años con diagnóstico al alta de gastroenteritis aguda (GEA).

Resultados: En el periodo 1995-2005 hubo 2.348 ingresos por GEA, lo que supone 213 ingresos por año. *Distribución de los diferentes agentes causales:* rotavirus 617 (26,2%); salmonella 345 (14,7%); campylobacter 225 (9,5%); adenovirus 43 (1,8%); otras 27 (1,1%); coprocultivo negativo 1.091 (46,5%). *Distribución por edad: de todos los ingresos por GEA:* 78% menos de cinco años; GEA por rotavirus: 97% menos de cinco años, 83% menos de dos años. *Estacionalidad de rotavirus:* predominio en meses de otoño e invierno. Se observa mayor variabilidad anual para rotavirus con dos picos de máxima incidencia (1995, 2004), que en las GEA causadas por salmonella y campylobacter. Disminución en el número de ingresos por salmonella y campylobacter desde 1995 al 2005. *Estancia media:* GEA por rotavirus 3,86 días; salmonella 4,76 días; campylobacter 4,15 días; adenovirus 4,04 días; coprocultivo negativo 3,19 días.

Conclusiones: Rotavirus es el germen más frecuentemente aislado en las GEA que precisan ingreso. Las GEA por rotavirus afectan fundamentalmente a niños menores de cinco años, y en especial a los menores de dos años. Rotavirus presenta predominio estacional (otoño e invierno), así como gran variabilidad anual. Se observa una disminución del número de ingresos por salmonella y campylobacter a lo largo del periodo observado. La estancia media hospitalaria es mayor para gérmenes más enteroinvasivos como salmonella y campylobacter que para rotavirus.

P873

17:45

SÍNDROME DE INTESTINO IRRITABLE COMO CAUSA DE DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO

Trini Fragoso Arbelo, Dency Eduardo Rivas Domingo, Beatriz Purón Méndez, Yania Benech Jiménez

Servicio de Gastroenterología y Nutrición del Hospital Pediátrico Universitario "Pedro Borrás Astorga", La Habana (Cuba).

Introducción: El síndrome de intestino irritable (SII) en la población pediátrica es poco diagnosticado y el dolor abdominal crónico (DAC) es motivo de consulta frecuente en la infancia y adolescencia. El objetivo de nuestra investigación es describir las características clínicas y la historia natural del SII en niños y adolescentes atendidos en nuestra consulta de gastroenterología basado en los criterios de Roma.

Método: Durante un periodo de 3 años a los pacientes atendidos ambulatoriamente con diagnóstico de DAC se les realizó una encuesta de los síntomas a pacientes y/o padres o tutores y el examen físico completo en la primera visita. Se indicaron complementarios que incluyeron pruebas bioquímicas y hematológicas, anticuerpo antitransglutaminasa tisular, estudios parasitológicos y bacteriológicos de heces, sangre oculta y ácidos biliares en heces, urocultivo, pruebas metabólicas en orina, estudios endoscópicos y anatomopatológicos del tractus digestivo, ecografía abdominal y electroencefalograma para descartar

causas orgánicas y se seleccionaron los que reunieron los criterios para SII. Los resultados se vertieron en una base de datos confeccionada al respecto y procesada por el sistema estadístico Epiinfo 6 a través de frecuencias absolutas y relativas. Resultados: Se consideraron 41 pacientes con DAC funcional como SII entre 5-15 años (media 9,5 años), El 51,2% entre 5-9 años; 22 masculinos (53,7%). No antecedentes familiares de enfermedad inflamatoria intestinal. El dolor o molestia abdominal se localizó en hipogastrio en 28 (68,3%) y 13 en región periumbilical (31,7%); 21 (51,2%) presentaban diarreas, 8 (19,5%) constipación y 12 (51,2%) diarrea y constipación alterno y alivio con la defecación 30 para un 73,2%. Giardiasis 9 (22%). 12,2% Malnutridos y 12,2% obesos. El tiempo de evolución oscilo entre 3 meses y + de 2 años, predominando el 31,6% en + de un año, seguido de un 24,4% con + de 2 años.

Conclusiones: Consideramos que el SII es relativamente frecuente como causa de DAC funcional y que el interrogatorio dirigido según los criterios de Roma es útil para su diagnóstico. La mayoría de los pacientes con SII en la infancia deben ser manejados en la Atención Primaria.

P874 17:50 IMPLICACIONES ALÉRGICAS EN UNA SERIE DE NIÑOS CON ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA.

Lourdes Rodríguez Romero, Ana Cubero Santos, Rocío Martínez Blanco, Alejandro Rodríguez Martínez, Beatriz Espín Jaime, Antonia Pizarro Martín

Servicio de Gastroenterología Pediátrica del Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: En los últimos años se está objetivando un aumento en la prevalencia de procesos alérgicos involucrados en diferentes patologías digestivas. Especial interés tiene la esofagitis eosinofílica (EE), entidad definida por la presencia de síntomas como impactación alimentaria, disfagia o reflujo gastroesofágico (RGE) en sujetos con antecedentes personales (AP) de procesos alérgicos y cuyo diagnóstico final se obtiene en muestra de biopsia de infiltración por eosinófilos en número mayor o igual a 20 por campo de gran aumento.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas y encuesta telefónica de pacientes diagnosticados durante los dos últimos años de EE. El objetivo era analizar cuántos de nuestros pacientes presentaban procesos alérgicos asociados. Se registran datos de la clínica, AP y familiares de alergia alimentaria o sensibilización a neuroalergenos y resultados de pruebas complementarias, terapéutica empleada y respuesta a la misma.

Resultados: De los 13 pacientes diagnosticados 7 (53,83%) eran varones y 6 (46,15%) mujeres. La edad media al diagnóstico fue de 96,23 meses. El antecedente de proceso alérgico estaba en 8 de ellos (62%). Los alimentos más frecuentemente implicados fueron la leche de vaca (38%) y el huevo (30%) sin olvidar la implicación de los neuroalergenos (30%). En 3 casos (23%) coexistían alergia alimentaria y sensibilización a neuroalergenos. En 3 casos (23%) se observó coexistencia de EE y otros cuadros inmunomediados como la dermatitis atópica o la enfermedad celíaca. En cuanto a la terapéutica empleada, en 7 de los pacientes (53,8%) se empleó dieta de exclusión de los alimentos implicados. En un porcentaje similar se emplearon antagonistas de leucotrienos. Los corticoides deglutidos (fluticasona o budesonida) se emplearon en 7 de los pacientes (53,8%). La res-

puesta a la terapéutica fue variable, obteniendo en 5 casos (38,4%) evolución favorable y en 3 casos (23%) desfavorable quedando el resto de pacientes pendientes de revisión.

Conclusión: Hallazgos coincidentes con la literatura revisada. Se debe tener en cuenta esta entidad ante pacientes con AP o familiares de alergia y síntomas sugestivos de RGE que no mejoran con la terapéutica habitual.

P875 17:55 LISINURIA CON INTOLERANCIA A PROTEÍNAS. UN CORRECTO DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO, UN FUTURO PARA EL PACIENTE

Lorena Braviz Rodríguez, Albert Feliu Rovira, Gemma Castillejo de Villasante, Neus París Miró, Joaquín Escribano Subías

Hospital Universitari de Sant Joan de Reus, Tarragona.

Introducción: La Lisinuria con intolerancia a proteínas (LPI) es una enfermedad metabólica infrecuente (mayor prevalencia en Finlandia: 1/60.000), autosómica recesiva (*SLC7A7*, cromosoma 14q11.2), caracterizada por concentración disminuida de aminoácidos dibásicos en plasma y niveles elevados en orina, debido a un transporte intestinal defectuoso y pérdida excesiva a nivel renal.

Normalmente se mantienen asintomáticos durante la lactancia materna por la baja proporción de proteínas. Posteriormente presentan vómitos, diarrea, desmedro, hepato, esplenomegalia, osteoporosis, edad ósea retardada y aversión espontánea a proteínas. Algunos presentan complicaciones severas renales, pulmonares, convulsiones y coma. Con correcto tratamiento (citrulina y restricción proteica) los pacientes llevan una vida normal.

Reporte del caso: Lactante de 13 meses de vida presenta irritabilidad, fiebre, rechazo del alimento con vómitos y deposiciones dispépticas de 7 días de evolución. Destaca hepatomegalia y aumento progresivo de las transaminasas, resultando negativas las serologías de virus de la hepatitis A, B, C, citomegalovirus y Virus Epstein Barr. Se aprecia una baja concentración de citrulina en plasma con concentración normal de los aminoácidos implicados en el ciclo de la urea; en orina se detecta excreción masiva de lisina: 12.443 (normal < 1.660 umol/g creat) y discretamente elevada de arginina: 129 (normal < 75 umol/g creat) con concentraciones normales de ornitina y cistina.

Comentarios: Una hepatitis en ausencia de positividad de las serologías víricas y sin alteraciones autoinmunes, nos debe hacer descartar una enfermedad congénita del metabolismo, aunque no se presente en época neonatal. El tratamiento correcto con citrulina y restricción proteica es fundamental para el control de la enfermedad.

P876 18:00 PANCREATITIS EN LA INFANCIA: REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA EN LOS ÚLTIMOS 17 AÑOS

Talía Sáinz Costa, Andrés Bodas Pinedo, Erika Jiménez González, María Tapia Ruiz, Sergio Serrano Villar, María Álvarez Fuente, Marcelina Algar Serrano, Begoña Santiago García, Christian Garriga Braun, Carlos Maluenda Carrillo

Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Objetivos: La pancreatitis es una causa de dolor abdominal poco frecuente en la infancia, que requiere para su diagnóstico

un alto índice de sospecha. Muchos aspectos de la enfermedad en la edad pediátrica no son bien conocidos.

Métodos: Se han revisado los casos diagnosticados de pancreatitis entre 1999 y 2007 en niños de entre 0 y 16 años, considerando como criterios diagnósticos una clínica compatible junto a elevación de enzimas pancreáticas.

Resultados: Se revisaron un total de 16 casos, 13 mujeres y 3 varones, con edades comprendidas entre los 4 y los 16 años (mediana 12,2 años). El 100% de los pacientes presentaba al diagnóstico dolor abdominal epigástrico no irradiado, acompañado de náuseas y/o vómitos hasta en un 70%. Dos asociaban ictericia y uno fiebre. Se realizó ecografía abdominal en todos los pacientes, resultando diagnóstica en un 80% de los casos. La radiografía simple de abdomen realizada en el 50% de los pacientes, no aportó datos concluyentes en ninguno. En 6 de los casos se solicitó tomografía computarizada abdominal (TC), y en 5 de ellos se objetivaron imágenes de páncreas edematoso. En dos casos se solicitó colangiografía y en dos colangiopancreatografía retrógrada endoscópica. La distribución etiológica fue de 6 casos secundarios a coledocistitis, 4 a fármacos (3 quimioterápicos y 1 corticoides), 1 a fallo multiorgánico, 1a hipercolesterolemia y 4 idiopáticos. El tratamiento consistió en dieta absoluta, analgesia con metamizol y meperidina y protección gástrica. En dos ocasiones se empleó antibioterapia y en dos octreótido. Dos pacientes requirieron nutrición parenteral. En cinco de los casos se realizó cirugía por litiasis biliar. Como complicaciones, 5 pacientes presentaron recurrencias y dos pseudoquistes.

Conclusiones: La pancreatitis continúa siendo una entidad con baja incidencia en la edad pediátrica, de predominio en la etapa adolescente. En nuestra serie a diferencia de la literatura encontramos un claro predominio femenino. La mayoría de los casos se presenta con dolor epigástrico no irradiado, y acompañado de vómitos. La litiasis biliar y el uso de fármacos fueron los desencadenantes más frecuentes. La ecografía abdominal ha demostrado ser la técnica de elección para el diagnóstico de pancreatitis aguda en los niños, debiendo reservarse la TC para casos complicados.

P877 18:05 PAPEL DEL REFLUJO GASTROESOFÁGICO EN LOS NIÑOS CON PATOLOGÍA RESPIRATORIA CRÓNICA DE CAUSA NO ACLARADA

Patricia Pernas Gómez, José M. Iglesias Meleiro,
Carlos García Rodríguez, M^a Elena Porta Dapena,
Yolanda Pérez Saldeño, Ariana Pellitero Maraña,
Federico Martín Sánchez

Departamento de Pediatría del Complejo Hospitalario, Ourense.

Antecedentes y objetivos: El reflujo gastroesofágico (RGE) es un fenómeno frecuente en la infancia. Se caracteriza por síntomas digestivos fácilmente reconocibles pero en ocasiones se asocia también a procesos respiratorios crónicos. Así, el RGE es la tercera causa de tos crónica en la edad pediátrica. Se revisa la frecuencia de RGE oculto en pacientes con clínica respiratoria crónica de causa no aclarada, la utilidad de la pHmetría como prueba diagnóstica y la respuesta al tratamiento antirreflujo.

Material y métodos: Estudio descriptivo con carácter retrospectivo que incluye a 28 pacientes con síntomas respiratorios (tos crónica, neumonías de repetición, asma o laringitis), no diagnosticados de RGE previamente, a los que se realizó una pHmetría entre los años 2001 y 2007.

Resultados: La edad media de los pacientes de la muestra fue de 5,4 años con una distribución por sexo de 60,7% niños y 39,29% niñas. El motivo de realización de la pHmetría fue tos crónica 35,7%, asma 35,7%, neumonías de repetición 17,9% y laringitis frecuentes 10,7%. Del total de 28 casos, en 15 (53,5%) se confirmó la presencia de RGE en la pHmetría. 13 de los diagnosticados de RGE recibieron tratamiento antirreflujo. En 2 casos, a pesar del diagnóstico no recibieron tratamiento farmacológico. De los tratados, el 76,9% presentó evolutivamente mejoría de los síntomas. El índice De Meester fue el parámetro más útil para el diagnóstico de RGE ya que la duración media de los episodios de reflujo (DMR) no identificó ninguno de los casos.

Conclusiones: A pesar de la limitación de no registrar una relación temporal entre síntomas respiratorios y episodios de reflujo, la pHmetría es una prueba útil que permite detectar un alto porcentaje de RGE ocultos e instaurar así un tratamiento que obtiene una respuesta adecuada en la mayoría de los casos.

P878 18:10 SÍNDROME DE VÓMITOS CÍCLICOS, INSOSPECHADO TRASTORNO PEDIÁTRICO

Dency Eduardo Rivas Domingo, Trini Frago Arbelo
Servicio de Gastroenterología y Nutrición del Hospital Pediátrico
Universitario "Pedro Borrás Astorga", La Habana (Cuba).

Introducción: El síndrome de vómitos cíclicos (SVC) es poco conocido y dentro de los trastornos funcionales gastrointestinales quizás el menos diagnosticado. Sin embargo es motivo de consulta frecuente en la infancia y adolescencia.

Objetivo: Describir las características clínicas del SVC y estimar su frecuencia en la edad pediátrica según los criterios de Roma. **Método:** Durante un periodo de 3 años a los pacientes menores de 19 años con diagnóstico sospechado de SVC que asistieron a la consulta de gastroenterología, se les realizó una encuesta de los síntomas a pacientes y/o padres o tutores y el examen físico completo en la primera visita. Se indicaron exámenes complementarios que incluyeron pruebas bioquímicas y hematológicas, anticuerpo antitransglutaminasa tisular, estudios parasitológicos y bacteriológicos de las heces, urocultivo, pruebas metabólicas en orina, electroencefalograma, estudios endoscópicos y anatomopatológicos del tubo digestivo superior e imagenológicos para descartar enfermedades orgánicas como posibles causas. Los resultados se vertieron en una base de datos confeccionada al respecto y procesada por el sistema estadístico SPSS.

Resultados: Se consideró el diagnóstico de SVC en 31 con una edad de inicio entre 2 y 10 años (media de 5 años); 61,3% del sexo femenino y 80,6% de la raza blanca. La palidez 31 (100%), el retraimiento social 22 (71%), dolor abdominal 19 (61,3%) y las náuseas 14 (45,2) fueron los síntomas y signos asociados con mayor frecuencia. Cefalea migrañosa 7 (22,6%), la cinetosis 5 (16,1%) y el síndrome de intestino irritable 2 (6,5%) como enfermedades asociadas. El 71% identificaron situaciones específicas que precipitaron las crisis, de estos 12 (54,5%) fueron situaciones de estrés. El 83,9% de los episodios fueron estereotipados, la recurrencia fue cíclica en 21 (67,7%) y la duración regular en 26 (83,9%). Dentro de las complicaciones la deshidratación isotónica estuvo presente en 22 (71%) pacientes, el síndrome de Mallory-Weiss en 2 (6,5%) y la esofagitis péptica en 1 (5,3%).

Conclusiones: La identificación de los síntomas clínicos basado en los criterios de Roma es útil para el diagnóstico del SVC. El SVC es relativamente frecuente en nuestro servicio ambulatorio de gastroenterología. La mayoría de estos pacientes pueden ser manejados en la Atención Primaria.

P879 NUEVO ENFOQUE EN EL TRATAMIENTO DE LAS LITIASIS BILIARES

18:15

Juan Elías Pollina, Reyes Delgado Alvira, Elena Calleja Aguayo, Natalia González Martínez-Par, Luis Ros Mar, José Antonio Esteban Ibarz
Hospital Materno Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

La incidencia de litiasis biliar (LB) en la infancia se encuentra entre 0,15-0,22%, cifras que han aumentado en los últimos años, ya sea por un incremento real o debido al mejor diagnóstico por la ecografía. Nuestro objetivo es determinar el tratamiento de elección en cada tipo de pacientes.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 71 pacientes controlados en nuestro hospital en los últimos 20 años, con el diagnóstico de LB.

Resultados: La distribución por sexo es de 28 mujeres y 43 varones. 17 pacientes presentaron antecedentes personales que podrían tener relación con la formación de cálculos biliares. En la mitad de los casos fue un hallazgo casual. El diagnóstico se realizó durante un estudio por dolor abdominal inespecífico en 24 pacientes y 14 presentaron síntomas típicos. Sólo un paciente presentó una colecistitis aguda. En 21 casos la litiasis era única; en el resto era múltiple. En dos pacientes se produjo la desaparición espontánea del cálculo. Recibieron tratamiento médico con ácido ursodeoxicólico 9 pacientes, sin observarse mejoría en 8 de ellos. Se intervino a 27 pacientes: 6 colecistectomías laparoscópicas, 9 colecistectomías abiertas, 9 colecistolitotomías, y 3 colecistectomías con esplenectomía.

Conclusiones: Según nuestra experiencia, en los pacientes asintomáticos, sería recomendable realizar controles ecográficos periódicos y adoptar una conducta expectante ya que es posible la desaparición espontánea de los cálculos. El tratamiento médico no parece tener una eficacia probada en estos pacientes. Aquellos que presenten clínica manifiesta deben someterse a un tratamiento quirúrgico. El tratamiento de elección en nuestro centro, sería la colecistolitotomía en el caso de litiasis únicas, sin enfermedad litógena y ausencia de cambios inflamatorios en la vesícula, dado el incremento de riesgo de cáncer de colon que ha sido descrito tras la colecistectomía. No hemos encontrado, en nuestra serie, recurrencia de los cálculos postcolecistolitotomía. La colecistectomía laparoscópica sería la técnica de elección en los pacientes con vesículas no funcionantes, vesículas de porcelana o LB de causa hematológica.

P880 ENTEROPATÍA SENSIBLE AL GLUTEN. PRESENTACIÓN ATÍPICA

18:20

Ricardo Pérez Iañez, Enrique Blanca Jover, Pablo Cid Galache, Alfredo Valenzuela Soria, José M. Gómez Vida, Adolfo Rodríguez Leal
Servicio de Pediatría del Hospital General Básico Santa Ana, Motril (Granada).

Introducción: La enfermedad celiaca es un trastorno, dentro del espectro de la alergia alimentaria, mediado por la sensibilidad

de linfocitos de la lamina propia a la gliadina. Su presentación clínica es muy variada, aunque en la mayoría de los casos, la diarrea, fallo de medro y los vómitos suelen estar presentes. Presentamos un caso de celiaquía cuya manifestación principal reside en la aparición aguda de edemas en miembros inferiores sin otra sintomatología asociada.

Caso clínico: Paciente de tres años sin antecedentes personales de interés, que presenta, edemas en miembros inferiores de aparición brusca en las últimas 48 horas sin otra sintomatología acompañante. *Exploración:* Antropometría; peso 16,3 Kg. (P75), talla 99 cm (P75). Buen estado general, psiquismo introvertido, leve palidez cutánea, ACR normal, abdomen blando y depresible no doloroso, sin masas ni megalías. ORL normal, movilidad articular normal, edemas en miembros inferiores, de localización bilateral y simétrica, duros y con apenas fovea a la presión. Resto de exploración sin hallazgos relevantes. *Datos Complementarios:* Hemograma: Leucocitos 9.850 (PMN 38%, Linfocitos 40%, Eosinófilos 9%). Hemoglobina 10,2, VCM 60,4, RDW 20,9. Plaquetas 538.000. *Bioquímica:* Perfil renal, hepático e ionograma normal. Proteínas totales 3,8 (albumina 2,2). Orina de 24 horas normal, no proteinuria. Ecografía y TAC abdominal con contraste revelan la presencia de líquido libre abdominal en cantidad moderada sin otros hallazgos de interés. *Estudio de heces:* coprocultivo negativo, parásitos en heces negativos, alfa 1 antitripsina en heces aumentada. *Serología celiaquía:* anticuerpos anti-gliadina y anti-transglutaminasa positivos. Biopsia intestinal peroral con capsula de Watson determina la presencia de atrofia intensa de vellosidades intestinales.

Conclusión: El síndrome edematoso en pediatría abarca un gran número de patologías donde las del espectro renal ocupan una de sus primeras alternativas, no obstante la presencia de edema organizado, tipo linfedema, obliga a investigar patologías obstructivas del flujo linfático (tumores...). En nuestro caso la celiaquía como presentación de enteropatía pierde proteínas, sin manifestación que hipoproteinemia y edema consecuente, fue la responsable del cuadro.

P881 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y GENÉTICAS DE UNA POBLACIÓN DE ENFERMOS CELÍACOS

18:25

María Terrasa Nebot, Elena Balmaseda Serrano, Carolina Gutiérrez Junquera, Jesús Ontañón, Ramón Rada, María Doyle Sánchez, Jorge Víctor Sotoca Fernández, Olga García Mialdea
Servicio de Pediatría y Laboratorio de Inmunología del Complejo Hospitalario Universitario, Albacete.

Hay una fuerte asociación entre los genes que codifican moléculas HLA II y la enfermedad celiaca. Dicha asociación está relacionada con la molécula DQ2, codificada por los alelos DQA1*0501 B1*0201, presentes en el 95% de los enfermos celíacos. La mayor parte del resto de los pacientes portan la molécula DQ8. Se realiza una revisión de los pacientes diagnosticados de enfermedad celiaca en el Hospital desde Enero 1995 a Enero de 2008. Se obtienen 138 casos: 43% varones (60) y 57% mujeres (78), con una media de edad de 6 años y medio (rango: 2 -15 años). El 50% de los pacientes (69) se presentaron de forma clásica, el 27% (37) atípica y el 23% (32) silente. De las presentaciones atípicas (37) los síntomas principales fueron: anemia 29% (10), dolor abdominal recurrente 19% (8), talla baja 19% (7), ferropenia 19% (7), diarrea crónica intermitente 8% (3)

Molécula	DRB1	DQB1	DQA1	DRB2	DQB2	DQA2	Riesgo relativo	Número total	Porcentaje
DQ2	3	3	201	201	501	501	***	16	14%
DQ2	3	7	201	202	501	201	***	28	24%
DQ2	3	xx	201	xx	501	xx	**	40	34%
DQ2	11	7	301	202	505	201	**	14	12%
DQ8	4	7	302	202	301	201	*	4	4%

y estreñimiento 6% (2). Las enfermedades asociadas aparecieron en 40 de los 138 casos (síndrome de Down (5%), DMID (5%) y déficit de IgA (3%)). De la serie de casos se obtienen 115 determinaciones de HLA, la distribución de los haplotipos fue. (Tabla a principio de página)

Conclusiones: El grupo de edad más frecuente en el momento del diagnóstico es de 2 a 6 años. El 50% se presentaron como forma clásica y el otro 50% de forma no clásica, repartidos por igual entre la presentación atípica y la silente, siendo ésta diagnosticada tras una búsqueda activa en enfermedades asociadas y en familiares. El síntoma atípico más frecuente es la anemia. Entre las enfermedades asociadas las más frecuentes son el síndrome de Down y la DMID. El 84% de nuestros pacientes expresan la molécula DQ2, solo el 4% expresan la molécula DQ8.

P882 18:30 ACROPAQUIAS, HIPOPROTEINEMIA Y ANEMIA GRAVE ASOCIADAS A ENFERMEDAD POR REFLUJO GASTROESOFÁGICO

María Juliana Serrano Nieto, Víctor Manuel Navas López, Javier Blasco Alonso, Carlos Sierra Salinas, Alfredo Barco Gálvez, Antonio Jurado Ortiz

Sección de Gastroenterología y Sección de Nutrición Pediátrica del Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Introducción: El reflujo gastroesofágico (RGE) en la edad pediátrica puede manifestarse con una gran variedad de signos y síntomas digestivos, haciéndolo en ocasiones bajo formas sindrómicas poco frecuentes como la llamada triada de Herbst, consistente en hipoproteinemia, anemia ferropénica y acropaquias.

Observación clínica: Paciente de 2^{9/12} años que en los últimos 15 meses presentaba cuadro caracterizado por dolor abdominal recurrente, periumbilical, vómitos, edemas palpebrales intermitentes, astenia e hiporexia progresivas. Regurgitador habitual en la época de lactante y tos continua, en ocasiones con mucosidad oscura, catalogada de hiperreactividad bronquial con mala respuesta a tratamiento broncodilatador. A la exploración física destacan aceptable estado general, peso 11 kg (z-score -2,2) y talla 94,6 cm (z-score -2,3), palidez cutáneo-mucosa intensa y edemas palpebrales. Abdomen discretamente distendido, blando, depresible, sin masas ni visceromegalias. Peristaltismo aumentado. Acropaquias. Las pruebas complementarias realizadas revelan anemia microcítica e hipocroma grave (Hb: 6,3 g/dl), con niveles disminuidos de ferritina (3 ng/ml) y hierro (9 mcg/dl), hipoproteinemia (4,5 g/dl) e hipalbuminemia (1,3 g/dl). Orina: sin alteraciones. Heces: elastasa normal, calprotectina 108 mcg/g y alfa-1-antitripsina: 0,08 mg/g. Radiografía de tórax sin alteraciones. Tránsito EGD: hernia hiatal por deslizamiento. Endoscopia digestiva superior: esofagitis grado IV de Savary-Miller que se confirma en el estudio histológico. Se inició tratamiento con sucralfato y omeprazol duran-

te 6 semanas, con mejoría clínica y analítica, encontrándose en la actualidad a la espera de realización de técnica quirúrgica antirreflujo.

Comentario: La asociación de hipoproteinemia y anemia ferropénica severa junto a acropaquias u osteoartropatía hipertrófica debe llevarnos a descartar, entre otras causas, la enfermedad por RGE. La precocidad en el diagnóstico será fundamental para iniciar un tratamiento activo que evite lesiones esofágicas irreversibles.

P883 18:35 EVOLUCIÓN DE UN CASO DE DIARREA CLORADA CONGÉNITA

Patricia Oliva Pérez, Rafael Galera Martínez, Gabriel Cara Fuentes, Francisco Morales Ferrer, Manuel Martín González

Unidad de Gastroenterología del Servicio de Pediatría del Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Introducción: La diarrea clorada congénita es una enfermedad rara, de herencia autosómica recesiva, secundaria a un defecto en el transporte intestinal de cloro que provoca alteraciones metabólicas desde las primeras semanas de vida. Clínicamente se caracteriza por polihidramnios, prematuridad, deposiciones líquidas, distensión abdominal, episodios de deshidratación iso o hipotónica y retraso pondoestatural y psicomotor. Ante la sospecha clínica debemos determinar el cloro en heces, un valor superior a 90 mmol/l es diagnóstico.

Caso clínico: Paciente de 2 años, sin antecedentes familiares de interés, con diagnóstico prenatal de polihidramnios y dilatación de asas intestinales, nacida por cesárea a las 32 semanas de edad gestacional. En las horas sucesivas al parto presenta distensión abdominal. Ante la sospecha de enfermedad de Hirschprung se realiza manometría anorrectal, evidenciándose reflejo recto-esfinteriano normal. Posteriormente se realiza estudio de electrolitos en sudor obteniéndose valores límite de los mismos, por lo que, ante la clínica y habiéndose descartado tubulopatías y síndrome adrenogenital, se cataloga de Fibrosis Quística y se inicia tratamiento con enzimas pancreáticas y aportes de cloruro sódico; aunque después el estudio genético la descartó. Persiste el cuadro de diarrea acuosa crónica asociado a dos episodios de deshidratación hipotónica severa sin causa aparente a los 2 y 4 meses de vida, alcalosis metabólica hipoclorémica, hiponatremia e hipokaliémica, poliuria, polidipsia, gran avidez por la sal y marcado retraso ponderal. Tras haberse descartado otros cuadros de diarrea crónica durante el primer año de vida, el ionograma en materia fecal (cloro: 145 mmol/l) confirmó el diagnóstico de diarrea clorada congénita (estudio genético en curso). Desde la instauración del tratamiento sustitutivo vía oral con solución acuosa de cloruro sódico y cloruro potásico ha tenido una evolución favorable con normalización de las alteraciones metabólicas y adecuado desarrollo pondoestatural.

Conclusión: A pesar de su infrecuencia, es importante tener presente esta enfermedad dentro del diagnóstico diferencial de diarrea acuosa en el primer año de vida, ya que con un diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado evitaremos complicaciones graves y permiten un desarrollo psicomotor y pondoestatural normal.

P884 18:40 GASTRITE ATRÓFICA AUTO-IMUNE-ANEMIA REFRACTÁRIA AO FERRO ORAL

Isabel Valente, Rosa Lima, Marika Bibi-Antunes, José Barbot, Fernando Pereira

Hospital de Crianças Maria Pia, Porto (Portugal).

A gastrite auto-imune (GAI) e a infecção por *Helicobacter pylori* (HP) são factores etiológicos que devem ser considerados na criança perante anemia ferripriva resistente ao tratamento com ferro oral. A GAI classicamente associada ao adulto com anemia perniciosa, pode instalar-se na criança e causar anemia por má absorção do ferro, secundária a hiposecreção gástrica.

Descrevemos o caso clínico de uma adolescente de 16 anos de idade, observada na consulta aos 13 anos por anemia microcítica hipocrômica resistente à terapêutica com ferro oral. Apresentava palidez cutâneo-mucosa, sem história de perdas hemáticas, salientando-se hemoglobina de 8,5 g/dl, VCM 61,4 fl, HCM 18,5 pg e marcadores de déficit de ferro. Foi excluída a Doença Celíaca por estudo serológico e histológico. Por persistência de uma anemia ferripriva em investigação posterior detectou-se um doseamento de anticorpos anti-célula parietal gástrica positivo (172,4 U/ml), com presença de hipergastrinemia (133 pg/ml / N < 100). A endoscopia digestiva com biopsias mostrou gastrite crónica do antro, fundo e corpo com sinais de actividade, atrofia glandular moderada e presença de HP.

Medicada com ferro endovenoso e terapêutica tripla para HP, verificou-se posterior normalização dos parâmetros hematológicos e erradicação do HP.

Com este caso clínico pretende-se ilustrar uma associação pouco habitual de GAI e anemia ferripriva em idade pediátrica, discutindo-se as dificuldades de diagnóstico, particularidades do caso e sua evolução.

P885 18:45 EPIDEMIOLOGÍA DE LA ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DE PÍLORO EN EL ÁREA SANITARIA DE OURENSE DURANTE LOS AÑOS 1994 A 2007

José María Garrido Pedraz, María Teresa Garzón Guiteria, Pilar Garzón Guiteria, Raquel Almazán Ortega, Silvia García Saavedra, Ennio Fuentes Ceballos, Manuel Vázquez Rodríguez, Manuel Garrido Valenzuela, Federico Martinón Sánchez

Servicio de Pediatría y Cirugía Pediátrica, Servicio de Radiodiagnóstico y Servicio de Estadística y Apoyo a la Investigación del Complejo Hospitalario, Ourense.

Introducción: La estenosis hipertrófica de píloro (EHP) es la causa de vómitos que precisa cirugía con más frecuencia en niños entre la 2ª y 6ª semana de vida.

Objetivo: Revisar los casos de EHP en nuestro servicio de pediatría en los últimos 14 años y valorar la epidemiología, clínica, diagnóstico y tratamiento realizados.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo de 60 pacientes diagnosticados de EHP de 1994-2007. Recogimos el sexo, edad de debut, duración de los síntomas, manifestaciones clínicas y radiológicas. Valoramos presencia de vómitos, avidez o rechazo de la toma, pérdida de peso, deshidratación, ictericia y oliva pilórica palpable y los hallazgos de la Rx de abdomen, la ecografía y el estudio esofagogastroduodenal (EGD). Realizamos un análisis estadístico descriptivo.

Resultados: De los 60 niños con EHP, el 90% fueron varones. El síntoma guía en todos fue el vómito alimenticio. Presentaron pérdida de peso 31%, avidez por las tomas 23%, rechazo 18%, deshidratación 15% e ictericia un 6,7%. Sólo en 4 casos la oliva pilórica era palpable. La edad media al ingreso fue de 39 días con una estancia media de 7,4. El diagnóstico por imagen se realizó mediante ecografía, como técnica inicial, en 59 casos (98%) y en 19 (33%) se confirmó con EGD que, sólo en un caso, se usó como primera técnica diagnóstica. La Rx de abdomen se realizó a 41 pacientes y fue normal en 7, siendo la distensión gástrica el hallazgo más frecuente. La elongación del píloro y la hipertrofia del músculo con valores ≥ 18 y 4 mm respectivamente permitieron el diagnóstico en ecografía y los signos de "la cuerda", "el hombro" o "la seta", en el EGD. Todos los casos precisaron cirugía. No falleció ningún niño y sólo un 10% presentó complicaciones menores.

Conclusiones: Los vómitos en el RN o lactante, obligan a descartar una EHP. La evolución es muy favorable, con una corta estancia hospitalaria. La palpación de la oliva pilórica fue negativa en la mayoría de nuestros casos. La prueba de imagen de elección y suficiente para el diagnóstico es la ecografía. Aunque la radiografía puede ser normal, la distensión gástrica y el aire escaso intestinal orientan al diagnóstico. El EGD confirma los hallazgos ecográficos aunque, su realización no es imprescindible, dados los buenos resultados de la ecografía.

P886 18:50 INGESTIÓN DE CUERPOS EXTRAÑOS EN PEDIATRÍA

María Carmen Cuadrado Caballero, Pedro Juan Jiménez Parrilla, José Luis Díaz Rodríguez, Filiberto Ramírez Gurruchaga, Manuel García Martín, Federico Argüelles Martín

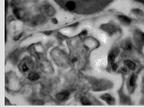
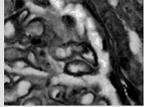
Sección de Gastroenterología del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Antecedentes y objetivos: La ingestión de cuerpos extraños constituye la segunda causa de indicación de endoscopia urgente en pediatría. En más del 50% se encuentran asintomáticos. El riesgo asociado a la ingestión del cuerpo extraño depende de su tamaño, su forma, donde quede localizado y su composición. El objetivo de este trabajo es hacer una revisión de los cuerpos extraños extraídos en nuestro servicio valorando las complicaciones asociadas.

Métodos: Revisión de las historias clínicas de los años 2004-2007 de los niños que había ingerido cuerpo extraño y precisaron para su terapéutica extracción endoscópica. Se analizan la edad, el sexo, tipo de cuerpo extraño, manifestaciones clínicas, la localización y complicaciones.

Resultados: 31 niños precisaron la extracción del cuerpo extraño, la media de edad fue de 2,3 años y de predominio en varones. El objeto más frecuente fue la moneda (13 casos), en segundo lugar pila de botón (6 casos) y el resto otros como pinzas del pelo, muelle, alfiler y hueso de pollo. Las manifestaciones clínicas: dolor retroesternal y sensación de objeto extraño en el 6 de los casos alojados en el esófago, los que se encontraban en el estómago estaban asintomáticos, y cuadro semioclusivo en el caso del duodeno. La localización más frecuente fue la cavidad gástrica (17 niños), 13 niños en esófago (en 7 casos en tercio superior) y 1 caso en duodeno. Las complicaciones asociadas: no presentaron ninguna lesión 20 de los niños. En 9 se halló úlceras por decúbito (2 por pilas de botón) y 2 de los casos había perforación esofágica asociada (pinza del pelo y hueso de pollo) sin mediastinitis posterior.

Conclusiones: La extracción de los cuerpos extraños mediante endoscopia ha reducido su morbilidad y mortalidad, además permite identificar el objeto, valorar el estado de la mucosa subyacente y comprobar si se ha producido alguna complicación aunque el mejor tratamiento es la prevención. Los cuerpos extraños más frecuentes son las monedas como en las revisiones de la literatura, y resaltar la gran precaución a la hora de objetos punzantes por el riesgo de complicaciones.

Paciente	No. 1	No. 2
Edad/sexo	6o/Fem.	15a/Masc
Bioquímica	Normal	Normal
Filtrado	(t) 107	(t) 112
glomerular (ml/min/1,73m ²)	(sc) 111	(sc) 134
Proteinuria pre/ post-tto (mg/hr/m ²)	450/< 10	216/11,4
Biopsia Renal		
Tratamiento	GN Membranosa Esquema de Ponticelli	GN Membranosa Esquema de Ponticelli

to y/o la Ciclosporina A no han presentado la misma eficacia terapéutica. 5) La Glomerulonefritis Membranosa Idiopática es de escasa presencia en la edad pediátrica, como también lo es en las formas secundaria.

P888

SENSIBILIDAD A ANTIBIÓTICOS EN LA PRIMERA INFECCIÓN DE ORINA EN LACTANTES

17:20

Beatriz Cabeza Martín, M^a Lourdes Calleja Gero, Begoña Rabadán Sanz, Carmen García García, Marciano Sánchez Bayle, Gladys Yep Chullenz, Emma de la Torre Montes de Neira, Julia Cano Fernández
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

Introducción: La infección del tracto urinario es una de las infecciones más frecuentes en el recién nacido, y es preciso tratarla correctamente lo antes posible. La elección del tratamiento más adecuado depende en gran parte de la resistencia a los diferentes antimicrobianos en los diferentes países. El objetivo de este estudio es analizar el porcentaje de urocultivos sensibles a determinados antibióticos de uso habitual en las ITU en lactantes con la primera ITU.

Sujetos y métodos: Estudio retrospectivo en 203 pacientes diagnosticados de primera infección urinaria ingresados en el Servicio de Lactantes de nuestro hospital entre los años 2003 y 2007. Se recogió urocultivo con antibiograma para demostrar la sensibilidad o resistencia a diferentes antibióticos, y cambiar así el tratamiento pautado si fuera preciso.

Resultados: De los 203 urocultivos extraídos de niños diagnosticados e ingresados con el diagnóstico de primera infección urinaria, la sensibilidad a los antibióticos fue la siguiente: 1) amoxicilina: 75,2% (IC 95%: 69, 24-81, 19); 2) amoxicilina-clavulánico: 97,04% (IC 95%: 94, 7-99, 38); 3) cefalosporinas de 3^a generación: 98,02% (IC 95%: 96, 1-99, 94); 4) gentamicina: 97,53% (IC 95%: 95, 19-99, 87).

No se encontraron diferencias significativas en la sensibilidad antimicrobiana según el microorganismo responsable de la infección fuera E.Coli (85,7%) o no E.coli (14,3%).

Conclusión: De nuestros resultados se deduce que la amoxicilina no es apropiada en el tratamiento de la primera ITU en lactantes debido a que presenta un alto grado de resistencias, y que la amoxicilina-clavulánico debe ser el antibiótico de elección por su facilidad de administración, coste y para evitar resistencias antimicrobianas.

NEFROLOGÍA

Sala 19-20 (Planta Alta)

P887

17:15

GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOSA IDIOPÁTICA: TRATAMIENTO SEGÚN ESQUEMA PONTICELLI

Marc Figueras Coll, Alejandro Casquero Cossio, Luis Enrique Lara Moctezuma, Sara Chocrón Gabizón, Álvaro Madrid Aris, Ramón Vilalta Casas, Mar Peña, Joaquín Escribano Subías, Manuel Samper, José Luis Nieto Rey
Servicio de Nefrología Pediátrica del Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona y Hospital Universitari de Sant Joan de Reus, Tarragona.

Introducción: El interés de esta presentación es mostrar dos casos de Glomerulonefritis Membranosa Idiopática (GnMI) por su rara frecuencia en la edad pediátrica y también mostrar la respuesta al tratamiento realizado según esquema terapéutico de Ponticelli.

Material, métodos y resultados: Presentamos dos pacientes pediátricos que debutaron con síndrome nefrótico, con proteinuria, hipercolesterolemia, hipertriglicéridemia, hipoproteïnemia e hipoalbuminemia. Se descartaron formas secundarias a hepatitis B, tumores y enfermedades autoinmunes, infecciosas y exposición a tóxicos. (Tabla inicio columna siguiente)

Conclusiones: 1) La GnMI es de escasa presencia en la edad pediátrica, como también las formas secundarias. 2) La GnMI presenta alto riesgo de evolución a IRCT en pacientes no tratados. 3) El esquema Ponticelli con corticoides/clorambucil o ciclofosfamida alternos, se ha visto como una de las más eficaces en esta enfermedad. 4) Otros tratamiento como el Micofenolato

P889**17:25****SÍNDROME DE GITELMAN:
CAUSA DE HIPOPOTASEMIA, HIPOMAGNESEMIA
Y ALCALOSIS METABÓLICA**

Ana María Fortea Palacios, Julia Sánchez Zahonero,
Parisá Khodayar Pardo, Alicia Lizondo Escuder,
Amalia Devesa Balmaseda, Jaime Fons Moreno
Hospital Clínico Universitario, Valencia.

Introducción: El sd. de Gitelman es una tubulopatía autosómica recesiva que cursa con hipopotasemia, hipomagnesemia y alcalosis metabólica. Con frecuencia los pacientes se mantienen asintomáticos durante años, siendo diagnosticados en la edad adulta. Pueden presentar recurrentemente episodios de debilidad muscular, tetania, fatiga, estreñimiento o íleo paralítico y en un 50% de casos polidipsia y apetencia por la sal.

Método: Presentamos 2 casos clínicos de 2 hermanos de 12 y 8 años. Ambos tenían el antecedente de asma y presentaban polidipsia y apetencia por la sal. El mayor consulta por astenia, hiporexia, estreñimiento e hipotermia. El pequeño sufre estreñimiento habitual y un episodio de hipopotesemia e hipomagnesemia en uno de los episodios tratados con salbutamol. Los dos tienden a la hipotermia con la administración de antitérmicos, al igual que su madre.

Pruebas de laboratorio:

	pH	Bicarbonato mmol/l	Magne- semia mg/dl	Kaliemia mEq/L	EFMg %	Calciuria mg/kg/ día
Caso 1	7,44	26,7	1,6	3	0,53	0,36
Caso 2	7,48	27,3	1,5	2,7	5,5	0,07

Otras pruebas complementarias: hemograma, hormonas (tiroideas, cortisol, 17OH progesterona, PTH), ECG y ecografía renal normales. *Estudio genético de ambos hermanos y de la madre:* En locus 16q13 gen SCL 12 A3 mutación en el exón 10, arginina 309 < cisteína, mutación relacionada con el sd. de Gitelman. En el padre no se encuentra alteración genética. Se inicia tto con sulfato de magnesio y dieta rica en potasio.

Conclusión: El sd de Gitelman puede ser la etiología de alcalosis metabólica, hipopotasemia e hipomagnesemia. El uso de salbutamol puede agudizar hipopotasemias crónicas. Se desconoce el mecanismo por el que estos pacientes tienden a la hipotermia con la administración de antitérmicos.

P890**17:30****AFECTACIÓN RENAL SEVERA EN CUATRO NIÑOS
MIEMBROS DE UNA FAMILIA CON SÍNDROME
BRANQUIO-OTO-RENAL**

Ana Lavilla Oiz, Alba Martínez Ortiz, Verónica Etayo Etayo,
M^a Ainhoa Iceta Lizarraga, Inmaculada Nadal Lizabe,
M. Antonia Ramos Arroyo

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

Introducción: El síndrome branquio-oto-renal (BOR) es una enfermedad autosómica dominante caracterizada por un trastorno embriológico branquial (fístulas o quistes branquiales), alteraciones del oído (fositas y apéndices preauriculares, sordera) y alteraciones renales. El diagnóstico es clínico y, a nivel genético, la mutación del gen EYA1 es responsable del 40% de los casos.

Presentamos el caso de una paciente a través de cuyo estudio se replanteó el diagnóstico sindrómico de toda una familia.

Caso clínico: Niña de 3 años que a los 5 meses de vida es diagnosticada de insuficiencia renal leve tras infección del tracto urinario por *Klebsiella pneumoniae*. Los estudios de imagen ponen de manifiesto una hipoplasia renal bilateral con formaciones quísticas en riñón derecho. Entre los antecedentes familiares, varios casos de nefropatía y sordera (etiquetados de enfermedad de Alport). Se plantea un diagnóstico diferencial consultando al servicio de genética que orienta hacia la posibilidad de un BOR. Tras revisión exhaustiva de los antecedentes familiares se detectan: 11 miembros con alteraciones renales 7 adultos y 4 niños (entre los primeros, 4 en tratamiento sustitutivo). La patología pediátrica es la siguiente: 1 neonato fallecido por agenesia renal bilateral y otro a los 2 meses de vida por IRT secundaria a hipoplasia renal severa, además del caso descrito y una hermana de ésta con alteraciones ecográficas renales. Hay alteraciones extrarrenales en 9 individuos que presentan hipoacusia y 4 malformaciones cervico-faciales. En la fratría analizada hay 12 individuos afectados de un total de 24 componentes. Se realiza estudio molecular del gen EYA1 en la niña sin alteración del mismo. Queda pendiente el estudio de genes asociados a este síndrome con el objetivo de identificar la alteración molecular responsable en esta familia.

Conclusiones: 1) Destacar la extrema heterogeneidad clínica del síndrome BOR reflejada en la variabilidad fenotípica entre miembros de una familia afecta. 2) La valoración de la nefropatía, además de fundamental para el diagnóstico correcto de esta entidad, es clave para el pronóstico y el consejo genético familiar.

P891**17:35****GLOMERULONEFRITIS RÁPIDAMENTE PROGRESIVA:
TRATAMIENTO SEGÚN ETIOPATOGENIA**

Bettina Finkelstein, Àgata Vázquez Reverter, Álvaro Madrid Aris,
Luis Enrique Lara Moctezuma, Margarita Catala, José Luis Nieto Rey
Servicio de Nefrología Pediátrica del Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona y
Hospital General de Granollers, Barcelona.

Introducción: La clasificación de las glomerulonefritis rápidamente progresivas (GNRP) depende del patrón de la inmunofluorescencia directa (IFD), que permite establecer mecanismos etiopatogénicos y definir pautas de tratamiento concretas.

Casos clínicos:

	Autoanticuerp	p-ANCA positivo	Negativos
Pacientes		Niña 9 años	Niño 10 años
Clínica		Oliguria, hematuria y proteinuria 14 mg/m ² /h.	Oliguria, hematuria y proteinuria 166 mg/m ² /h.
Laboratorio		Urea 377 mg/dl, creatinina 21 mg/dl, proteínas totales 7,3 g/dl. albúmina 3,6 g/dl,	Urea 180 mg/dl, creatinina 1,4 mg/dl, proteínas totales 7,4 g/dl, albúmina 2,7 g/dl.
Complemento		Normal.	Normal
Microbiología		Negativos.	Negativos.
Biopsia renal		Proliferación celular difusa. Semilunas: fibrocelulares 90% glomérulos. IFD: negativa.	Proliferación celular difusa. Semilunas: celulares 65% glomérulos. IFD: IgG y C3 granular
Diagnostico		GNRP tipo III	GNRP tipo II
Tratamiento		Metilprednisolona. Ciclofosfamida.	Metilprednisolona
Evolución		FG normal. Sin proteinuria.	FG normal. Proteinuria no nefrótica

Conclusiones: Nuestro primer caso es una GNRP tipo III con clínica severa de insuficiencia renal, el segundo caso presenta una GNRP tipo II con menor afectación. En ambos casos se usaron las recomendaciones de tratamiento internacionales, corticoides y ciclofosfamida y únicamente corticoides respectivamente con excelente respuesta, sin efectos secundarios destacables y recuperación de la función renal.

P892 17:40 HEMATURIA MACROSCÓPICA EN LA INFANCIA: ESTUDIO DESCRIPTIVO EN UN CENTRO DE REFERENCIA NACIONAL

Eva María Jiménez Pérez, Sara Beltrán García, Mercedes Domínguez Cajal, M. Teresa Llorente Cereza, Juan Pablo García Íñiguez, Laura Ochoa Gómez, Marta Salvatierra Arrondo, Arantxa Olloqui Escalona, Yolanda Romero Salas, M^a Luisa Justa Roldán

Servicio de Nefrología Pediátrica y Servicio de Urgencias del Hospital Materno Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

La hematuria macroscópica es un hallazgo frecuente en la práctica clínica pediátrica. A continuación se expone una casuística descriptiva realizada en un centro de referencia que abre la posibilidad de nuevos estudios comparativos.

Para su elaboración se han revisado todas las historias clínicas entre los años 2005 y 2007 de niños con edades comprendidas entre 1 mes y 15 años, cuyo motivo de ingreso en el servicio de Nefrología fue hematuria macroscópica.

Se han recuperado un total de 45 historias. El grupo etario más afectado corresponde al de niños entre 5 y 10 años, que representa 44,4% del total, seguido por el de 10-15 años (28,8%) y 0-5 años (26,6%). En cuanto a sexos, hay un claro predominio del sexo masculino (71,1%) frente al femenino (28,9%). Se ha investigado el antecedente de infección, encontrándose en un 62,2% de los casos; siendo en el 57% previo al episodio de hematuria, y en un 43% coincidente con el mismo. En la mayoría de los casos se trata de infecciones del tracto respiratorio. La hematuria macroscópica se acompaña de proteinuria en el 42% de las historias revisadas, un 13% de HTA, un 13% de edemas y un 8,8% de disminución del filtrado glomerular. El diagnóstico etiológico al alta para el grupo total fue: glomerulonefritis poststreptocócica (24,4%), hematuria aislada autolimitada (11,1%), ITU baja (8,8%), pielonefritis aguda (6,6%), nefropatía Ig A (6,6%), Púrpura de Schönlein Henoch (6,6%), infección por *Schistosoma haematobium* (6,6%), urolitiasis (2,2%). En un 26,6% de los casos, no se ha determinado hasta el momento actual el diagnóstico etiológico estando pendientes de biopsia renal en algunos de ellos.

La hematuria macroscópica supone una alarma para el niño y su familia. Cuando nos encontramos en esta situación, el pediatra debe ser capaz de identificar precozmente alguna de las enfermedades que por su pronóstico más grave o diagnóstico más complejo precisan de una consulta urgente con la unidad de Nefrología. Para ello es importante disponer en los servicios de Atención Primaria, así como en los servicios de Urgencias, de pautas de actuación que aunque sencillas, orienten el proceso del diagnóstico.

P893 17:45 PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH: REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS AÑOS EN UN HOSPITAL DE 3º NIVEL

Joaquín Alejandro Fernández Ramos, Irene Rubio Gómez, Daniel Ruiz Díaz, María Azpilicueta Idarreta, Francisco Miguel Pérez Fernández, Francisca Aguilar Humanes
Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias del Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Introducción: La púrpura anafilactoide es la vasculitis más frecuente en la edad pediátrica, afectándose principalmente de la piel, articulaciones, tracto gastrointestinal y riñones, pero también con menor frecuencia otras localizaciones como el sistema nervioso central o los testes.

Objetivo: Evaluar características epidemiológicas, clínicas y las complicaciones de la púrpura anafilactoide, analizando también el tratamiento médico o quirúrgico que en ocasiones requiere.

Material y método: Serie de casos con diagnóstico de Púrpura de Schönlein-Henoch en niños de 0 a 14 años, desde enero de 2000 a septiembre de 2006.

Resultados: Se revisan 61 historias, con diagnóstico de púrpura de Schönlein-Henoch. El mayor número de casos se registraron en los meses de junio, y en periodo de octubre a enero. En nuestro medio en el 63% de las historias no se encuentra antecedente de infección reciente evidente, pero sí es el streptococo beta-hemolítico del grupo A el más implicado. En cuanto a la clínica, la púrpura fue de características típicas en el 100%, el resto de síntomas encontrados fueron: manifestaciones articulares (59,3%), dolor abdominal (56,3%), vómitos (14,7%), hemorragia digestiva (13,1%), dolor escrotal agudo (15,5%) y afectación renal (30%). El 12,6% de los casos fueron valorados por el cirujano, interviniéndose en 6 ocasiones por distintos motivos. Se realizó tratamiento sintomático único en el 60% de los casos, añadiéndose corticoides en el 30% y empleándose ciclofosfamida en 3%. En 3% se emplearon de forma prolongada antihipertensivos.

Conclusiones: En el área estudiada, las características epidemiológicas y clínicas de P.S-H. siguen una tendencia similar a la recogida en la literatura al respecto. Llama la atención la incidencia de dolor escrotal agudo (15,5%) en nuestro medio frente a otros estudios. El análisis de factores predictores puede ayudar a conocer las posibilidades terapéuticas, como es el dolor abdominal severo en relación al desarrollo de nefritis.

P894 17:50 SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO FAMILIAR SECUNDARIO A ALTERACIÓN DEL FACTOR B DEL COMPLEMENTO

Verónica Rodas Arellano, Margarita Escudero Lirio, Ana M. Sánchez Moreno, M. Julia Fijo López-Viota, Francisco de la Cerda Ojeda, Juan José Martín Govantes
Servicio de Nefrología Pediátrica del Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: El síndrome hemolítico urémico (SHU) familiar representa un 3% de los casos de SHU. Un tercio son secundarios a mutaciones en genes codificadores de factores reguladores del complemento, siendo el más frecuente la mutación en el factor H (30%), y junto a la mutación del factor I y del MCP representan el 50%. En los nuevos estudios moleculares se está estudiando el papel del factor B. No existe actualmente un tratamiento específico y el pronóstico es malo, con múltiples re-

caídas, progresión a IRT y recurrencia en caso de trasplante renal.

Caso clínico: Presentamos a una niña de dos años en la actualidad que debutó con 4 meses de vida con oligoanuria, anemia, trombopenia e HTA. Como antecedentes presenta varios familiares afectados de SHU, entre ellos su padre. Se trató con plasmaféresis, depuración extrarrenal, hemoderivados y antihipertensivos. Se detectaron niveles de C3 descendidos levemente, C3 activador descendidos y C4 normales. El estudio molecular reflejó una mutación en heterocigosis en el dominio central de la molécula que genera un cambio de aminoácido potencialmente relevante para la función del factor B. La expresión del cofactor regulador de proteína de membrana en los leucocitos está disminuida. La evolución de la niña ha sido rápidamente progresiva, con múltiples recaídas, presentando diversas complicaciones derivadas tanto de su enfermedad como de los tratamientos realizados. Actualmente se encuentra en programa de insuficiencia renal crónica, con hemodiálisis, y 3 fármacos para control de su HTA. Como principal problema añadido a su enfermedad presenta a nivel neurológico crisis parciales simples y ausencias, con difícil control con 4 fármacos. Se considera la posibilidad de realizar trasplante hepato-renal para evitar la recidiva de la enfermedad en el riñón trasplantado.

Conclusiones: El SHU familiar es una patología poco frecuente pero de gran importancia dado el mal pronóstico y los escasos recursos terapéuticos que tenemos en la actualidad. El caso que presentamos es excepcional en cuanto a la etiología de dicha enfermedad, ya que hasta la actualidad, tan solo se ha documentado dicha alteración genética en dos familias europeas. Aún se está investigando el papel exacto de dicha mutación en esta patología. Están en discusión nuevos enfoques en el tratamiento de dicha patología, para evitar su progresión y la recurrencia en caso de trasplante.

P895 17:55 GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOPROLIFERATIVA TIPO II: RECIDIVA EN DOS TRASPLANTES RENALES CONSECUTIVOS EN UN MISMO PACIENTE

Laura Server Salvà, Àgata Vázquez Reverter, Álvaro Madrid Aris, Alejandro Casquero Cossio, Sara Chocrón Gabizón, José Luis Nieto Rey

Servicio de Nefrología Pediátrica del Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona.

Introducción: La glomerulonefritis membranoproliferativa (GNMP) se clasifica en tipo I, tipo II y tipo III. La tipo II presenta un debut más temprano y peor pronóstico, con recidiva en el injerto renal en el 90-100% de los casos.

Caso clínico: Niña de 5 años con síndrome nefrítico-nefrotico de 8 días de evolución y disfunción renal. Hipocomplementemia a expensas de C3 con autoanticuerpos, incluyendo anti-membrana basal glomerular, negativos. FNe C3 positivo. La biopsia renal muestra depósitos densos de factor C3 mesangial, compatible con GNMP tipo II. Evoluciona a insuficiencia renal crónica (IRC) a pesar del tratamiento con metilprednisolona a dosis elevadas y hemodiálisis. Recibe primer trasplante renal de donante cadáver a los 4 meses del debut. Recidiva de la enfermedad de base a los 6 meses postrasplante, con buena respuesta inicial a corticoterapia y plasmaféresis pero evoluciona posteriormente a IRC, entrando en programa de hemodiálisis.

Trasplantada por segunda vez a los 7 años de edad. Las sesiones de plasmaféresis semanales profilácticas mantienen niveles de complementos normales, a pesar de lo cual presenta recidiva de su enfermedad de base. Se ensaya tratamiento con rituximab combinado con intensificación de la plasmaféresis a pesar sin que se consiga frenar la evolución de la enfermedad. Actualmente se encuentra nuevamente en programa de hemodiálisis.

Discusión: La GNMP tipo II es una glomerulopatía hipocomplementemica que se caracteriza por depósitos densos intramembranosos y se asocia a la presencia de Factor nefrítico C3. Su curso natural es agresivo, con mala respuesta al tratamiento y alto porcentaje de recidiva en el injerto renal a pesar de las terapias disponibles. En nuestra paciente el uso de anticuerpos monoclonales anti CD20, a pesar de ser una de las opciones terapéuticas más novedosas, no ha conseguido modificar la evolución de la enfermedad.

P896 18:00 SÍNDROME DE GITELMAN, PRESENTACIÓN DE UN CASO Y CORRELACIÓN CON EL ESTUDIO GENÉTICO

Justo Valverde Fernández, Elena Pérez González, Óscar Manuel López Moreira, María José Carbonero de Celis, José González Hachero

Sección de Nefrología del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Introducción: El síndrome de gitelman (SG) es una patología tubular hereditaria, caracterizada por hipopotasemia, alcalosis metabólica, hipomagnesemia e hipocalciuria. Ha sido confundido durante mucho tiempo con el Síndrome de Bartter. En los últimos años estudios de genética molecular han permitido diferenciar estas dos tubulopatías.

Métodos y resultados: Describimos una niña de 8 años y de etnia gitana afectada por una forma moderada de SG. La enfermedad se detectó de modo fortuito, al presentarse en urgencias con un cuadro de dolor abdominal continuo acompañado de vómitos. Los análisis posteriores demostraron que cumplía los criterios diagnósticos del SG, a) hipomagnesemia renal (Mg < 1,6 mg/dl) con magnesuria elevada, b) hipopotasemia renal (K < 3,6 mEq/L) con potasuria elevada, c) excreción urinaria de Ca < 2 mg/kg/día. Todo ello en sujetos normotensos y en ausencia de ingesta de diuréticos. El estudio genético mostró que nuestra paciente era homocigota para la mutación intron 9 +1G>T, en el gen *slc12a3*; que sería característica de la etnia gitana. Tras corregir la hipopotasemia se inició tratamiento con magnesio de forma indefinida; la evolución ha sido muy favorable desapareciendo la sintomatología y normalizándose los valores analíticos.

Conclusiones: El SG se hereda con carácter recesivo, por mutaciones en el gen *slc12a3*, que codifica el cotransportador de sodio-cloro en el túbulo distal. El espectro mutacional es muy amplio, y todas las mutaciones descritas se han hallado en una sola o unas pocas familias, salvo la mutación intrón 9 +1G > T, que elimina el exón 9 del ARN mensajero, y que es la única mutación hallada en pacientes gitanos. Todos éstos son homocigotos para la mutación, siendo los padres portadores sanos. Cabe destacar la heterogeneidad clínica entre los pacientes con la misma mutación.

P897**UTILIDAD DEL UROCULTIVO DE CONTROL EN NIÑOS INGRESADOS POR PIELONEFRITIS**

Belén Huidobro Fernández, Nelia Navarro Patiño, Marta Crespo Medina, Maite Echeverría Fernández, Cristina Iglesias Fernández, Rosa Rodríguez Fernández, Verónica Cruzado Nuevo, Sara Zarzoso Fernández, Rosario López López, Andrea Mora Capín
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Objetivos: Identificar el número de urocultivos de control positivos en pacientes ingresados con pielonefritis, así como describir posibles factores relacionados (bacteria en urocultivo al diagnóstico y antibiograma, edad, uropatía, persistencia de clínica, tratamiento, ecografía abdominal).

Métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de los niños ingresados con diagnóstico de pielonefritis durante el año 2007 en nuestro hospital. El criterio de inclusión fue el diagnóstico mediante urocultivo positivo recogido por sondaje (> 10.000 ufc/ml) o micción espontánea (> 100.000 ufc/ml) y con un 2º urocultivo recogido entre 24 y 72 horas de iniciado el tratamiento antibiótico. Incluimos los pacientes diagnosticados de pielonefritis de forma ambulatoria que ingresaron en las 48 horas siguientes.

Resultados: 142 pacientes (35% niñas, 64% niños) cumplieron los criterios de inclusión. 56 pacientes (39%) eran urópatas, 39 diagnosticados previamente. Sólo en 2 casos (1,4%) el urocultivo de control fue positivo, aunque 25 continuaban sintomáticos en el momento de su recogida (17%). Ambos se trataban de pacientes portadores de uropatía (uno de los casos diagnosticado durante el ingreso). En el primer caso la bacteria aislada en ambos urocultivos fue *E. coli* resistente a gentamicina, el tratamiento inicialmente pautado. En el segundo la bacteria inicial fue *E. coli* sensible al tratamiento empleado y en el urocultivo de control *Klebsiella oxytoca* resistente al tratamiento inicial. Solo en este caso persistía la clínica. Seis pacientes fueron tratados inicialmente de forma ambulatoria, en todos el urocultivo de control fue negativo a las 48 horas de iniciado el tratamiento oral. Encontramos 7% de resistencias a gentamicina, sin encontrar diferencias significativas entre el grupo de los urópatas y el de los niños sanos. Sin embargo los pacientes urópatas presentan mayor número de resistencias globales, siendo $p < 0,05$.

Conclusiones: En las pielonefritis no complicadas podría no ser necesario realizar un cultivo de control de forma rutinaria si se dispone del urocultivo diagnóstico con antibiograma. La persistencia de la clínica a las 48 horas es frecuente, por lo que no debe ser un referente para solicitar urocultivo de control. Aunque las resistencias a antibióticos son mayores en los pacientes urópatas sigue siendo efectivo el tratamiento empírico empleado habitualmente.

P898**ABSCESOS RENALES EN LA EDAD PEDIÁTRICA**

Silvia Pin, Raquel Hladun Álvaro, Marc Tobeña Rue, Francisco Coll Usandizaga, Celestino Aso Puértolas, Ignasi Barber Martínez de la Torre, Goya Enríquez Cívicos, Carmen Ferrer, Antonio Carrascosa Lezcano
Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: Los abscesos renales son una patología poco frecuente en la edad pediátrica pero deben tener-

18:05

se en cuenta en el diagnóstico diferencial de los síndromes febriles con dolor abdominal y/o lumbar así como en las fiebres de origen desconocido.

Métodos: Revisión de las historias clínicas de 6 abscesos renales ocurridos en nuestro centro durante un periodo de 9 años (Enero1999-Diciembre2007), destacando los aspectos clínicos, microbiológicos y radiológicos así como el tratamiento médico-quirúrgico empleado y su evolución posterior.

Resultados: Presentamos 6 casos (4 mujeres y 2 varones) con una edad mediana de 3,7 años (rango 3 meses-12 años). Ninguno tenía antecedentes de nefrouropatía. Al ingreso todos presentaban fiebre con un rango de duración entre 1 día y 2 meses, dolor abdominal (2/6), dolor lumbar (1/6) y masa palpable (2/6). Habían recibido previamente antibiótico (4/6). Se observó leucocitosis con desviación izquierda en (4/6). El valor medio de la Proteína C Reactiva fue de 15,8 mg/dl (rango 7,05 mg/dl-25,63 mg/dl). Todos presentaban función renal normal con sedimento urinario y urocultivo negativos. *2 hemocultivos resultaron positivos:* uno a *Staphylococcus aureus* y otro para *Haemophilus influenzae b*. La ecografía mostraba absceso único en (4/6) y múltiples abscesos en (2/6). Se realizó drenaje percutáneo guiado por ecografía o TAC en (5/6). Un caso no requirió drenaje. *El cultivo del material purulento obtenido tras drenaje fue positivo en 4 casos:* 2 *Staphylococcus aureus* y 2 *Proteus mirabilis*. La duración media del tratamiento antibiótico endovenoso fue de 22 días (rango entre 8-42 días). Tras el tratamiento no hubo ninguna recidiva.

Conclusiones: Los abscesos renales son poco frecuentes y de difícil diagnóstico en niños. Ningún paciente presentaba antecedentes de nefrouropatía. Los síntomas urinarios son infrecuentes y el análisis urinario y el urocultivo suelen ser negativos.

El tratamiento es fundamentalmente médico, requiriendo con frecuencia drenaje quirúrgico tanto para su diagnóstico microbiológico como para su completa curación.

Las técnicas de imagen son fundamentales tanto para el diagnóstico como para guiar el drenaje percutáneo.

P899**TRATAMIENTO CON NTBC EN UN CASO DE TIROSINEMIA TIPO I A**

Javier Andueza Sola, Paula Prim Jaurrieta, María Genoveva Miranda Ferreira, Moira Garraus Oneca, M^a Teresa Núñez Martínez, Marta Suárez Rodríguez
Departamento de Pediatría de la Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra).

Introducción: La tirosinemia tipo I es un trastorno autosómico recesivo debido a la deficiencia de fumaril-acidoacetasa, una enzima implicada en el catabolismo de la tirosina. Como consecuencia se acumulan los metabolitos intermediarios malelil y fumaril-acetoacetato que producen toxicidad hepática, y el metabolito secundario succinilacetato que tiene efectos sistémicos y locales.

Caso clínico: Lactante de mes y medio que ingresa en nuestro centro por un cuadro de fiebre sin foco de 4 días que desde las últimas 24 horas asocia distensión abdominal. A la exploración física presenta ascitis con un perímetro abdominal de 50 cm. Genitales externos muy edematosos. El resto de la exploración es normal con constantes mantenidas. Al ingreso se evidencia una acidosis metabólica (pH 7,17; HCO₃- 10; BE -18), hipoglu-
cemia (33 mg/dL), hiponatremia (122 mEq/L). Además se apre-

18:15

cia gran alteración de las pruebas de coagulación, hipofosforemia, hipoalbuminemia y marcada elevación de alfa-fetoproteína. Se inicia tratamiento con hidrocortisona endovenosa y reposición hidroelectrolítica. Se realiza paracentesis evacuadora, sin incidencias. Ante la sospecha de una enfermedad metabólica y hasta recibir los resultados de las pruebas diagnósticas, iniciamos alimentación con leche exenta en galactosa, fenilalanina, tirosina y metionina. Tras recibir los resultados de los aminoácidos en plasma (Tirosina 384 $\mu\text{mol/L}$ y Metionina 991 $\mu\text{mol/L}$) y succinilacetona (elevada) en orina, se confirma el diagnóstico de Tirosinemia tipo I A por lo que iniciamos tratamiento con NTBC (2-(2-Nitro-4-trifluorometilbenzoi) 1-3-ciclohexanediona), 1 mg/Kg/día repartido en 2 dosis. Presenta adecuada tolerancia al mismo. A los 15 días de iniciado el tratamiento se observa una exploración física normal con perímetro abdominal de 35 cm y práctica normalización de las pruebas de coagulación hepáticas y electrolitos. Asimismo presenta una disminución de los niveles de succinilacetona en orina. Se deriva a un hospital dotado con una unidad especializada. A los 8 meses de vida la niña se encuentra asintomática presentando un adecuado desarrollo estaturoponderal con tratamiento médico y dietético.

Discusión: El NTBC es una tricetona capaz de inhibir la actividad de la enzima 4-HPPD y, en consecuencia prevenir la degradación de la tirosina y la acumulación de sus metabolitos tóxicos. Este tratamiento puede ofrecer una alternativa al trasplante hepático en esta enfermedad.

P900 **18:20** **EL BOTULISMO EN LA INFANCIA NO SÓLO EXISTE EN LOS TEXTOS**

Jorge Salvador Sánchez, Julio Ramos Lizana, Fco. Javier Aguirre Rodríguez, Patricia Aguilera López, Cristóbal Ruiz Gómez, Lucía Ruiz Tudela

Unidad de Neurología y Unidad de Infectología del Servicio de Pediatría del Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

El botulismo esta producido por el clostridium botulinum, bacilo Gram negativo anaerobio estricto formador de esporas y productor de exotoxina. Siendo los serotipos A y B los que afectan al ser humano. Existen gran cantidad de esporas en la tierra y el polvo, así como en alimentos como la miel y algunas plantas medicinales. La infección se produce por la ingesta de esporas, que germinan en el intestino grueso, lugar donde se producen las exotoxinas y se absorben. Esta exotoxina llega a la placa motora, se fija a la terminación presináptica e inhibe la liberación de acetilcolina, dando lugar a una parálisis flácida descendente y simétrica.

Presentamos el caso clínico de una lactante de 3 meses de edad, que acude al servicio de urgencias por rechazo a la toma y constipación de 1 semana de evolución, acompañada en las últimas horas de somnolencia. En la exploración se pone de manifiesto una ausencia prácticamente total de movilidad espontánea, facies hipomímica, ptosis palpebral bilateral, sequedad mucosa bucal y labial, llanto débil y ausencia de succión, hipotonía generalizada tanto axial como de EE, con dificultad en la obtención de reflejos osteotendinosos. Pese a lo infrecuente del cuadro, se sospecha la posibilidad de un botulismo del lactante por lo que se solicita estudio neurofisiológico y búsqueda de toxina en heces, suero y alimento sospechoso. Apareciendo patrón electrofisiológico compatible con botulismo y toxina posi-

tiva en heces. La paciente recibió tratamiento de soporte con nutrición por SNG y no presento complicaciones. Permanece ingresada durante 20 días y la resolución completa del cuadro se produce en 2 meses.

Pese a la existencia de ensayos clínicos sobre el uso de inmunoglobulina humana botulínica en lactantes afectados de botulismo (Arnon S et al. N Engl J Med 2006), no existen en la actualidad indicaciones claras para su uso.

La comunicación de este caso pretende, dar a conocer la buena evolución de la paciente con una actitud expectante, así como alertar de la existencia de esta patología y su sospecha en lactantes menores de 6 meses con estreñimiento, hipotonía y afectación de pares craneales, así como la necesidad de unificar criterios para el uso protocolizado de la inmunoglobulina humana botulínica.

P901 **18:25** **19 AÑOS DE EVOLUCIÓN DE LA PÚRPURA DE SCHONLEIN-HENOCH EN NUESTRO ÁREA: ALGUNAS REFLEXIONES**

Olga Carvajal del Castillo, Encarnación M^a Llancho Monreal, M^a del Carmen Vázquez Álvarez, Gloria Rodrigo García, Beatriz García Cuartero, José María de Cea Crespo
Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid).

Antecedentes y objetivos: La PSH es la vasculitis más frecuente de la infancia. Pese a ser benigna y autolimitada en su mayoría, sigue siendo causa de ingreso y factor de riesgo de daño renal. El objetivo de este estudio es analizar el curso de esta enfermedad en nuestra población infantil, atendiendo principalmente a sus complicaciones.

Métodos: Se trata de un estudio descriptivo retrospectivo en el que se incluyeron a todos los pacientes < 16 años ingresados en nuestro centro, desde 1988 hasta 2007, con el diagnóstico de PSH. Se recogieron antecedentes, variables epidemiológicas, clínica de presentación y evolutiva, pruebas complementarias, tipo y duración de tratamiento, complicaciones y seguimiento tras el alta. El análisis estadístico se llevó a cabo con el programa SPSS.

Resultados: Se recogieron un total de 78 pacientes con media de edad de 5,6 años. Los meses de otoño son los más prevalentes con un segundo pico modal en primavera. Por orden de frecuencia los antecedentes más destacados fueron el foco ORL e IRA, encontrándose casos aislados de varicela y GEA. La forma clínica de presentación más frecuente fue la púrpura palpable, sin embargo, hasta un 17% de los casos debutó con clínica articular aislada y un 7,8% lo hizo con afectación abdominal. No obstante, en el plazo de una semana, el 100% de los pacientes desarrolló púrpura. La articulación más afectada fue el tobillo y el dolor abdominal tipo cólico fue la presentación gastrointestinal mayoritaria. Las complicaciones precoces fueron 2 casos de hematoma intestinal y 1 de torsión testicular. Un 51% presentó afectación renal que apareció hasta 6 días después del inicio del cuadro, en su mayoría macrohematuria sin complicaciones. Sólo un 1% debutó con síndrome nefrítico/nefrotico, siendo éstos, los casos complicados a largo plazo. Se trataron con corticoides todos los casos complicados descritos. Llamaron la atención 9 casos de hipercalcemia transitoria. Hasta un 29% presentaron recidivas múltiples aunque sólo con afectación cutánea, independientemente de haber recibido o no tratamiento.

Conclusión: Los datos epidemiológicos descritos coinciden con los de otras series. Aunque parece banal, la PSH se complica hasta en un 15% de casos, sin embargo pocos tendrán relevancia. El tratamiento con corticoides no parece modificar su curso.

P902**18:30**

GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOPROLIFERATIVA EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO PORTADOR DE SHUNT PORTOSISTÉMICO QUIRÚRGICO

Marc Figueras Coll, Alejandro Casquero Cossio, Luis Enrique Lara Moctezuma, Sara Chocrón Gabizón, Álvaro Madrid Aris, José Luis Nieto Rey

Servicio de Nefrología Pediátrica del Hospital Materno Infantil Vall d'Hebrón, Barcelona.

Objetivos: Destacar la posibilidad de desarrollar una glomerulonefritis específica membranoproliferativa, en pacientes portadores de shunt portosistémico quirúrgico.

Caso clínico: Paciente (originaria de China) afecta de una hepatopatía criptogenética de causa principalmente vascular (no cirrótica), causante de hipertensión portal grave. A los 6,5 años se realiza cirugía de derivación porto-sistémica. A los 7,5 años, por estenosis del shunt se coloca un stent intravascular. Un mes después presenta síndrome nefrótico (edemas generalizados, proteinuria 115 mg/m²/h) con hematuria macroscópica, función renal conservada (FG 116 ml/min), normocomplementemia, estudio de autoanticuerpos negativo, y hepatitis víricas negativas. Ecografía renal inespecífica. En la biopsia renal se objetiva glomerulonefritis membranoproliferativa con depósitos mesangiales de IgA, C3 e IgG. El síndrome nefrótico remitió sin tratamiento, persistiendo microhematuria sin proteinuria.

Discusión: La glomerulonefritis del shunt portosistémico es una glomerulonefritis membranoproliferativa caracterizada por la presencia de depósitos mesangiales IgA1 e IgA2 (secretora). Como mecanismo fisiopatológico se ha propuesto que el shunt portosistémico per sé, más la disfunción hepática frecuentemente asociada, disminuyen el clearance de complejos inmunes procedentes del intestino, los cuales llegan a la circulación sistémica y terminan depositándose en el riñón. Actualmente no existe ningún tratamiento farmacológico específico. Es razonable plantearse la plasmáferesis y el trasplante hepático como opciones terapéuticas; no estando establecidas unas indicaciones.

Conclusión: 1) Hay muy pocos casos publicados de glomerulonefritis del shunt post-sistémico en pacientes pediátricos. 2) Se puede desarrollar la nefropatía con un tiempo breve de shunt (un año en este caso). 3) La colocación de un stent puede favorecer el hiperflujo de inmunocomplejos a la circulación sistémica. 4) La nefropatía podría cursar de forma silente durante un periodo de tiempo variable. 5) El tratamiento debe individualizarse en cada caso según el grado de afectación renal.

P903**18:35**

RVU EM CRIANÇAS COM DPN DE HIDRONEFROSE: CASUÍSTICA DE 11 ANOS HSTV

Isabel Dias Soro, Vítor Bastos

Hospital São Teotónio, Viseu (Portugal).

Introdução: A ecografia fetal permite a detecção de anomalias nefrourológicas no período pré-natal, sendo a dilatação da árvore urinária a anomalia mais vezes encontrada.

Objetivos: Avaliar as características e evolução do rvu nos nascidos-vivos com hn fetal no hstv.

Material e métodos: Trabalho retrospectivo (1/01/1995 a 31/12/2005), envolvendo as crianças com dpn de hidronefrose (hn) nas quais se veio a verificar rvu (n=40), mediante análise dos respectivos processos de consulta externa. O valor estabelecido de dpc pós-natal (valor máximo) foi: 5-9 mm, 10-14 mm e ≥ 15 mm. O rvu, classificado de acordo com international reflux committee, foi distribuído em 2 grupos: ligeiro (I, II, III) e grave (IV e V).

Comentário final: Os mecanismos envolvidos na génese do rvu estão ainda mal esclarecidos. A ecografia pré-natal é relevante para avaliar a importância das alterações congénitas na nefropatia de refluxo. Neste trabalho verificou-se em predomínio do sexo masculino (3:1) e do rvu grave (40ur-66%), com 20% de anomalias associadas. Não houve correlação entre a gravidade do rvu e a lateralidade. O rvu grave foi mais frequente no sexo feminino. Não se registou relação grau de hn/grau de rvu; A lesão renal foi mais frequente no rvu grave (23% vs 11%) e no sexo feminino. A existência de lesão renal implicou tratamento cirúrgico na quase totalidade dos casos, com boa evolução. As iu (11-27,5%) afetaram mais o sexo feminino, e os rvu graves. A maioria (31UR) fez trat. conservador. Nas restantes (26ur) sob cirurgia, 77% tinha rvu grave. Apesar da amostra ser pequena, os dados obtidos apontam para uma evolução favorável. O diagnóstico precoce do rvu pode alterar o seu prognóstico, mas só a realização de estudos cooperativos, com amostras de > dimensão poderá ajudar a estabelecer critérios para o estudo de crianças com dpn de hn e eventual doença refluxiva.

CIRURGÍA

Sala 21 (Planta Alta)

P904**17:15**

MEGAURÉTER OBSTRUCTIVO PRIMARIO: TRATAMIENTO MEDIANTE DILATACIÓN ENDOSCÓPICA CON BALÓN

Ana Lema Carril, María Elena Molina Vázquez, María García Palacios, Iván Somoza Argibay, Ernesto Pais Piñeiro, Diego Vela Nieto

Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo, A Coruña.

Antecedentes y objetivo: El tratamiento clásico del megauréter obstructivo consiste en la reimplantación de la unión uretero-vesical. Existen pocas referencias en la literatura sobre el papel de la cirugía mínimamente invasiva (dilatación con balón) en su tratamiento.

Material y métodos: Desde enero de 2006 hemos realizado dilatación endoscópica de la unión urétero-vesical a 6 pacientes varones de entre 8 y 10 meses de vida. En todos ellos se habían realizado estudio urológico completo mediante Ecografía, Cistografía convencional (CUMS), Urografía Intravenosa, Gammaografía renal (DMSA) y Renograma Diurético (MAG-3) diagnosticándose de Megauréter obstructivo primario por obstrucción de la unión urétero-vesical. El procedimiento consistió en la realización de cistoscopia, dilatación de la unión urétero-vesical

con catéter sobre guía, con balón de 4.5mm de diámetro y 20 mm de longitud, alcanzando 12-16 Atm de Presión. Se dejó colocado catéter doble J tras el procedimiento.

Resultados: El seguimiento medio ha sido de 11 meses (R = 10-12). En los seis pacientes se realizó extracción del doble J entre 1-1,5 meses tras su colocación. En los controles periódicos se observó disminución progresiva de la dilatación renal y ausencia de reflujo. Se realizó renograma diurético a los 3 y 9 meses que demostraron patrón no obstructivo.

Conclusiones: La dilatación endoscópica con balón de la unión urétero-vesical en pacientes con megauréter obstructivo parece ser una técnica factible y efectiva; y puede ser una alternativa no invasiva a la reimplantación ureteral. De todas formas se precisan más estudios y seguimientos a más largo plazo para poder demostrar su eficacia.

P905 17:20 PORTADORES DE VÁLVULAS DE DERIVACIÓN DE LCR: PRIMERA DISFUNCIÓN

Victoria Trenchs Sáinz de la Maza, Ana Isabel Curcoy Barcenilla, David Muñoz Santanach, Ramón Navarro Balbuena, Carlos Luaces Cubells

Servicio de Pediatría y Servicio de Neurocirugía del Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Introducción: A pesar de su demostrada utilidad, los pacientes portadores de válvulas de derivación de LCR (VDL) pueden presentar diversas complicaciones que se presentan en forma de disfunción mecánica o infecciosa.

Objetivos: Determinar la proporción y describir las características clínico-epidemiológicas de los pacientes portadores de VDL que presentan un 1º episodio de disfunción.

Métodos: Estudio retrospectivo de las historia clínicas de los pacientes a los que se les colocó una VDL en nuestro centro desde el 01/01/2000 al 31/12/2007 y que han presentado un 1º episodio de disfunción valvular.

Resultados: De los 189 pacientes a los que se colocó una VDL durante los 8 años de estudio, 54 (28,6%) presentaron algún episodio de disfunción valvular, el 60% eran de sexo masculino. La mediana de edad de los pacientes en el momento de la 1ª disfunción fue de 10,8 meses (p25-75: 5,1 meses-5,1 años), habiendo transcurrido una mediana de tiempo desde la colocación de la VDL de 4,1 meses (p25-75: 2,2-12,1 meses). La causa más frecuente que había motivado la colocación de VDL era la hidrocefalia secundaria a hemorragia intraventricular por prematuridad (33,3%) seguida de tumor del SNC (21,6%) y de hidrocefalia congénita (19,6%). El 98% de las VDL eran ventrículo-peritoneales. El 64,7% de las disfunciones se presentaron de forma aguda requiriendo intervención de urgencias. La clínica de presentación más frecuente incluyó irritabilidad (35,3%), vómitos (31,4%), cefalea (25,5%), somnolencia (23,5%) y fiebre (21,6%). El 19,6% presentó una complicación infecciosa del sistema valvular y el 74,4% mecánica, principalmente obstrucción del trayecto (64,7%). La mediana de la estancia hospitalaria fue de 10 días (p25-75: 5-21 días), requiriendo el 38% ingreso en UCI. Se observó que entre las disfunciones, las de causa infecciosa se presentaron con anterioridad a las mecánicas (mediana 2,6 vs 11,3 meses; $P = 0,03$) y requirieron UCI con más frecuencia (80 vs 26,8%; $P = 0,003$).

Conclusiones: Una cuarta parte de los pacientes portadores de VDL presentan disfunción durante el 1º año tras su colocación.

Las complicaciones infecciosas son más precoces. La disfunciones se presentan con clínica inespecífica y variada, requiriendo largos periodos de hospitalización.

P906 17:25 PRIAPISMO EN NIÑOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Ennio Fuentes Ceballos, Cristina Lorenzo Legerén, Silvia García Saavedra, Manuel Garrido Valenzuela
Complejo Hospitalario, Ourense.

Introducción: La erección peneana prolongada y dolorosa, no asociada a estímulo sexual es una entidad poco frecuente en el ámbito pediátrico. Dependiendo de su patología hemodinámica, el priapismo se clasifica en de bajo flujo o venooclusivo caracterizado por una disminución del drenaje venoso, y priapismo de alto flujo debido a un aumento prolongado del flujo arterial. La diferenciación de ambos tipos se basa en aspectos clínicos y en la realización de gasometría en la sangre aspirada de los cuerpos cavernosos condicionando el tipo de tratamiento a instaurar.

Caso clínico: Paciente de 7 años afecto de parálisis cerebral espástica. En el postoperatorio de intervención traumatológica inicia priapismo. Tras doce horas de evolución, se evidencia erección con glándula flácida de coloración normal. Se realiza lavado con suero fisiológico y epinefrina mediante la colocación de dos agujas en cuerpos cavernosos. En gasometría de la sangre obtenida del pene, se evidencia importante acidosis con pH 6,96, pO₂ 18, pCO₂ 63,1, HCO₃ 13,9 y BE(B)-18,6.

Con el diagnóstico de priapismo de bajo flujo y dada la persistencia de la clínica, se realiza la técnica del shunt de Winter, basada en la colocación de aguja de Tru-cut en ambos cuerpos cavernosos, consiguiéndose resolución definitiva.

Discusión: El priapismo es, en la mayoría de los casos, de bajo flujo y se asocia con un amplio rango de etiologías tales como causas hematológicas (anemia de células falciformes, leucemias), neoplasias locales, infecciones, causa iatrogénicas (tratamientos con fármacos antihipertensivos, hemodilísis), causas neurológicas (trauma espinal, agentes anestésicos raquídeos o anestesia general) sin olvidar los procesos idiopáticos. Dentro de las etiologías de los de alto flujo cobran especial importancia los traumatismos peneanos y/o perineales. El tratamiento busca reducir la erección lo más pronto posible para prevenir el daño permanente del cuerpo cavernoso. En el caso de los priapismos de alto flujo se procede a angiografía con embolización selectiva o derivación de cuerpos cavernosos a vena safena externa.

Conclusiones: El priapismo es una entidad rara que constituye una urgencia sobre todo en casos de bajo flujo dado el gran riesgo de isquemia y daño permanente del tejido eréctil de los cuerpos cavernosos.

P907 17:30 LOBECTOMÍA VIDEOTORACOSCÓPICA DE BRONQUIECTASIAS DE TÓRPIDA EVOLUCIÓN

Ángela Gómez Farpon, Carmen Cebrían Muiños, Cristina Granell Suárez, Paloma Ruiz del Árbol, María Ángeles de Miguel Mallen, José Antonio Álvarez Zapico
Servicio de Cirugía Pediátrica y Departamento de Pediatría del Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias).

Introducción: La mejora en el tratamiento antibiótico de las bronquiectasias ha reducido el papel de la cirugía, siendo el fa-

llo de la terapia médica y la aparición de complicaciones las principales indicaciones quirúrgicas. La resección completa ofrece la mejor oportunidad de supervivencia.

Caso clínico: Niña de 6 años con cuadros recurrentes, los 2 meses previos, de neumonía en lóbulo inferior izquierdo (LII) y derrame pleural paraneumónico que no remitían pese a distintos antibióticos. Desde los 8 meses presentó 3 episodios neumónicos de igual localización. Las pruebas complementarias descartaron TBC, fibrosis quística y déficit de α 1-antitripsina. Estudio inmunoalérgico normal. VEMS basal 1,04L (84%), no completándose por fatiga. Gammagrafía pulmonar: hipoperfusión e hipoventilación en región izquierda posteroinferior. El TC torácico mostró atrapamiento aéreo y bronquiectasias cilíndricas en LII secundarias a estenosis del bronquio principal del LII, realizándose broncoscopia con hallazgo único de tapón mucoso espeso. La retirada del antibiótico contra el agente aislado (*H. influenzae*) provocó, como anteriormente, exacerbación del proceso. En los 7 meses posteriores presentó 5 episodios neumónicos que mostraban mejoría clínico-radiológica pero no se normalizaban pese a antibiótico, mucolítico, fisioterápico, broncodilatador y esteroideo. Por su curso tórpido y la falta de respuesta al tratamiento durante 16 meses, se decidió tratamiento quirúrgico. Mediante intubación selectiva, se realizó lobectomía inferior izquierda por videotoracoscopia (VATS), reseccándose completamente de tejido afecto. En el postoperatorio no precisó O_2 suplementario. Al 8º día se retiró tubo de tórax y al 9º se suspendieron antibióticos, dándose de alta al 10º día únicamente con fisioterapia. Tras 3 meses la paciente se encuentra asintomática.

Comentarios: El éxito quirúrgico radica en la selección adecuada de los pacientes, basada en la evaluación individualizada. En bronquiectasias localizadas y sintomatología refractaria al tratamiento conservador, la cirugía es una opción útil, especialmente si puede realizarse resección total del tejido pulmonar enfermo. La VATS ha disminuido la morbilidad, siendo una técnica segura y eficaz.

P908 PNEUMATOSIS INTESTINAL EN UN PACIENTE ONCOLÓGICO

Rocío Espinosa Gongora, Juan García Aroca, Sara García Ruiz
Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

Introducción: La pneumatosis intestinal fuera del periodo neonatal es un fenómeno infrecuente. Se han descrito diversos factores de riesgo para su desarrollo entre los que destacan los estados de inmunodepresión relacionados con los protocolos con quimioterapia/radioterapia pretransplante de médula ósea, la enfermedad injerto contra huésped (EICH), el tratamiento crónico con corticoides y el desarrollo de gastroenteritis infecciosas u obstrucción intestinal en el paciente oncológico.

Caso clínico: Presentamos un paciente de 2 años de edad, diagnosticado de leucemia mielóide aguda sometido a transplante hematopoyético haploideéntico y en tratamiento con corticoides por EICH, que al 6º día de la realización de una biopsia hepática percutánea con control ecográfico, presenta distensión abdominal progresiva y diarrea con escasa repercusión clínica. *Otros antecedentes:* gastroenteritis por *Campylobacter*; otitis media por *Streptococo Pneumoniae*; hepatopatía tóxica.

En la radiografía de abdomen se aprecia pneumatosis intestinal en marco cólico y pneumoperitoneo. Ante el antecedente de biopsia hepática por punción en los días previos se decide practicar laparotomía con el fin de descartar perforación intestinal objetivándose gran pneumatosis en todo el colon y mesocolon sin hallarse perforación. El paciente fue tratado posteriormente con dieta, soporte nutricional y antibiótico de amplio espectro resolviéndose el cuadro clínico.

Conclusiones: 1) La pneumatosis intestinal es un fenómeno infrecuente que puede afectar a pacientes inmunocomprometidos. La mayoría de estos pacientes presentan poca repercusión clínica a pesar de las imágenes radiográficas. 2) Su tratamiento es conservador con reposo intestinal y antibiótico intravenoso resolviéndose la mayoría de los casos. 3) La presencia de pneumatosis intestinal incluso con pneumoperitoneo no necesariamente indica mal pronóstico o la necesidad de intervención quirúrgica. 4) El tratamiento quirúrgico queda reservado para aquellos pacientes con un deterioro clínico importante que no mejoran con el manejo conservador.

P909 GRAN MASA ABDOMINAL COMO PRESENTACIÓN DE UN ANGIOMIOLIPOMA INTESTINAL

María García Palacios, María Elena Molina Vázquez,
Ana Lema Carril, Iván Somoza Argibay, Diego Vela Nieto
Servicio de Cirugía Pediátrica del Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo, A Coruña.

Introducción: El angiomiolipoma es un tumor benigno compuesto por adipocitos maduros, músculo liso y paredes engrosadas de los vasos sanguíneos. Es frecuente su localización en el riñón como un hallazgo casual. El 80% son formas esporádicas, algunos se asocian a esclerosis tuberosa y menos frecuentemente a linfangiomatosis. Se han descrito pocas localizaciones extrarenales: colon, estómago, hígado, retroperitoneo, pulmón. El hígado es la localización extrarenal más frecuente. El TAC es la mejor técnica de diagnóstico.

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente de 8 años que acude al servicio de urgencias por dolor abdominal de tipo cólico de 2 semanas de evolución que no se relaciona con la ingesta y no se asocia con náuseas ni vómitos. Refiere tendencia al estreñimiento y no evidencia pérdida de peso. A la exploración física se palpa masa en hemiabdomen inferior pétreo, no dolorosa ni móvil sin datos de peritonismo ni distensión abdominal. Se realiza eco abdominal evidenciando masa sin poder filiar su origen. En el TAC se identifica masa sólida de 15 x 12 que desplaza asas intestinales sugestiva de linfoma. Se realiza laparotomía exploradora y se evidencia gran masa rojiza indurada y rugosa que abarca meso e ileon de 30 centímetros de longitud. Se realiza resección de la masa y segmento ileal adyacente y anastomosis termino-terminal.

Resultados: El resultado de la anatomía patológica es de una lesión con características de benignidad con proliferación vascular y de fibras de músculo liso concluyendo el diagnóstico de angiomiolipoma. La paciente es dada de alta con posteriores controles ecográficos dentro de la normalidad.

Conclusiones: El angiomiolipoma se trata de un tumor benigno que se localiza frecuentemente en el riñón. Su localización extrarenal es muy poco frecuente, existiendo tan sólo un caso descrito previamente a nivel ileal. Una vez diagnosticado el tratamiento debe ser la exéresis quirúrgica.

P910 17:45

APLICACIONES DE LA CIRUGÍA ROBÓTICA EN UROLOGÍA PEDIÁTRICA. DESCRIPCIÓN DE LOS PRINCIPIOS TÉCNICOS

Sonia Pérez Bertólez, Hiep T. Nguyen, Carlo C. Passerotti, Alan B. Retik

Robotic Reseach and Training Center, Boston, Massachusetts (Estados Unidos), Departamento de Urología del Children's Hospital Boston, Massachusetts (Estados Unidos) y Harvard Medical School, Boston, Massachusetts (Estados Unidos).

La incorporación de la cirugía robótica a la urología pediátrica abre las puertas a alternativas terapéuticas menos invasivas y más precisas para el paciente. Suple ciertas limitaciones de la cirugía laparoscópica, permitiendo una visión tridimensional, movimientos muy finos y sin temblor, con más grados de libertad, manteniendo el cirujano una postura más ergonómica y teniendo una curva de aprendizaje más corta.

Se han realizado distintos procedimientos asistidos con da Vinci surgical system de forma segura y eficaz, como la pieloplastia, nefrectomía total o parcial, orquidopexia, reimplante ureteral intra y extra vesical, enterocistoplastia, apendico-vesicostomía y otros. Se describen estas técnicas y los resultados que hemos obtenido en nuestro centro, así como los retos que se plantean con este abordaje.

P911 17:50

GASTROPEXIA LAPAROSCÓPICA ANTERIOR PARA EL TRATAMIENTO DEL VÓLVULO GÁSTRICO

Concepció Barcelo Cañellas, Claudia Marhuenda Irastorza, Gabriela Guillen Burrieza, José Andrés Molino, José Lloret Roca, Vicenç Martínez Ibáñez

Hospital Materno Infantil Vall d'Hebrón, Barcelona.

Introducción: El vólvulo gástrico es una patología poco frecuente en la edad infantil y con un frecuente retraso en el diagnóstico que conlleva una morbilidad importante para los pacientes. Presentamos con un vídeo el caso de un lactante al que se le practicó una gastropexia anterior por vía laparoscópica con una evolución posterior muy favorable.

Caso clínico: Lactante de 2 meses de vida que desde el nacimiento presenta episodios recurrentes de crisis de llanto e irritabilidad con las tomas acompañadas de vómitos. Además, presenta un estancamiento de la curva ponderal. Se le practica un tránsito esófago-gastro-duodenal que muestra un estómago horizontalizado con la curvatura mayor doblada hacia atrás, el antro pilórico hacia arriba y el píloro mirando hacia abajo. Estos hallazgos son compatibles con un vólvulo gástrico. Por vía laparoscópica y utilizando 3 trócares de 3 mm se practica gastropexia anterior, fijando el estómago a la pared anterior del abdomen con puntos de sutura irreabsorbible. La evolución posterior es muy satisfactoria, desapareciendo las crisis de llanto y una correcta tolerancia a la alimentación, con buena curva ponderal-estatural.

Conclusiones: Es importante realizar el diagnóstico precoz en los casos de vólvulo gástrico para evitar complicaciones (isquemia gástrica o perforación). La gastropexia laparoscópica es una técnica excelente para la fijación del estómago, con todas las ventajas de la cirugía mínimamente invasiva.

P912 17:55

VÁLVULAS DE DERIVACIÓN DE LÍQUIDO CEFALORRAQUIDEO. CASUÍSTICA DE LOS ÚLTIMOS 8 AÑOS

David Muñoz Santanach, Victoria Trenchs Sáinz de la Maza, Ana Isabel Curcoy Barcenilla, Ramón Navarro Balbuena, Carlos Luaces Cubells

Servicio de Pediatría y Servicio de Neurocirugía del Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Introducción: Las válvulas de derivación de líquido cefalorraquídeo (VDL) permiten la disminución de la presión intracraneal con lo que contribuyen al control de la hidrocefalia y a disminuir la morbimortalidad que ésta comporta. Son muchos los pacientes que se benefician de su uso aunque no está exento de complicaciones.

Objetivos: Describir las características de la población infantil que requiere la colocación de una VDL y determinar su evolución posterior. **Métodos:** Estudio retrospectivo de las historias clínicas de los pacientes a los que se les colocó una VDL en nuestro centro desde el 01/01/2000 al 31/12/2007.

Resultados: Durante el periodo de estudio se colocaron VDL a 189 pacientes, con una mediana de edad de 8,6 meses (p25-75: 2,0 meses-4,0 años); el 54,4% eran de sexo masculino. El 92,6% de las VDL fueron ventrículo-peritoneales, el 4,8% quiste-peritoneales y el 2,6% subdural-peritoneales. Las más utilizadas fueron las de presión media (89,3%) y las programables (7,5%). Las enfermedades que con más frecuencia motivaron su colocación fueron la hidrocefalia congénita y la secundaria a un tumor del SNC (25,9% en ambos casos) seguidas de la debida a hemorragia intraventricular por prematuridad (18,5%) y a meningitis (9,5%). En los 8 años revisados, 54 (28,6%) niños requirieron revisión quirúrgica por disfunción de la VDL (77,4% en una, 17,0% en dos y 1,9% en tres, seis y ocho ocasiones) y a 5 (2,6%) pacientes (4 con tumor del SNC y 1 con hidrocefalia congénita) se les retiró el sistema valvular (mediana de tiempo desde su colocación de 3,8 meses; p25-75 2,0-11,8 meses). Actualmente 24 (12,6%) de los pacientes han fallecido a consecuencia de la enfermedad de base (66,7% por tumores del SNC) o sus secuelas (mediana de tiempo portando la VDL de 7,8 meses; p25-75 1,3 meses-6,4 años) y entre los demás pacientes, 115 (60,8%) no han presentado complicaciones en relación a la VDL (tiempo de seguimiento medio de 4,2 años; DE 2,2 años).

Conclusiones: Aunque la mayoría de portadores de VDL presentan un buen curso clínico, un importante número de casos requieren reintervención a causa de su mal funcionamiento. Dada la patología de base que motiva la colocación de la VDL es elevada la proporción de pacientes fallecidos a los pocos años.

P913 18:00

PREDICCIÓN DE LA EVOLUCIÓN DEL DERRAME PLEURAL PARANEUMÓNICO COMPLICADO EN FUNCIÓN DE PARÁMETROS BIOQUÍMICOS

Carolina Corona Bellostas, María Fanjul Gómez, María Antonia García Casillas, Ana Laín Fernández, J. A. Matute, Alberto Parente Hernández, Noela Carrera, Juan Vázquez Esteve

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción y objetivos: Pese a que la incidencia global del empiema está en aumento, continúa siendo una patología con un amplio debate en relación a su manejo. Con este trabajo es-

tudiamos la influencia de las características del derrame en el pronóstico del paciente.

Material y métodos: Analizamos retrospectivamente los últimos 36 casos de derrames pleurales paraneumónicos que precisaron algún tipo de actuación por nuestro servicio desde marzo del 2005 hasta mayo del 2007. Para ello analizamos: características ecográficas del derrame, valor del pH y de la glucosa e impresión general de la evolución clasificándolo de excelente, bueno, regular o malo en función de los días de persistencia de fiebre, días de duración del drenaje torácico y necesidad de un segundo procedimiento. Utilizamos para su estudio estadístico test de ANOVA y T de Student pareada. Se consideran las diferencias estadísticamente significativas para una $p < 0,05$.

Resultados: Se realizó ecografía en el 97,2% de los pacientes, presentando tabiques severos en el 31,4% de los casos, líquido claro el 25,7%, tabiques moderados el 22,8% y mínimos tabiques el 17,1%. Se analizó el valor del pH en el 69,4% de los derrames, siendo el valor medio de 7,16 (rango 6,75-7,45). Se analizó el valor de la glucosa en el 61,1% de los derrames, siendo el valor medio de 61,1 (rango 1-123). La presencia de tabiques en la ecografía se relacionó con valores más bajos de pH y de glucosa con una $p = 0,0001$ en ambos casos. Al relacionar la impresión general de la evolución con el valor del pH se observa que a menor valor de pH, peor evolución, encontrando que valores de pH por debajo de 7 se corresponden con una mala evolución con una $p = 0,001$. Igualmente ocurre al analizar la relación entre la evolución y los valores de la glucosa ($p < 0,005$).

Conclusiones: El valor del pH y la glucosa en el derrame pleural paraneumónico complicado tienen un valor pronóstico en cuanto a la evolución independientemente del tratamiento empleado. Valores de pH por debajo de 7 se relacionan con una mala evolución.

P914 18:05 UNA CAUSA INFRECUENTE DE HEMATURIA EN LA INFANCIA

Mónica Mantecón Ruiz, Javiera Francisca Hurtado Díaz, M^a Elena Porta Dapena, María Paz Vior Álvarez, Silvia García Saavedra, Federico Martín Sánchez

Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario, Ourense.

Introducción: La hematuria macroscópica en la infancia es una entidad con un amplio diagnóstico diferencial. Aunque la causa más frecuente es la infección del tracto urinario, existen otras etiologías menos comunes que debemos considerar.

Caso clínico: Escolar de 13 años que ingresa por macrohematuria de 24 horas de evolución durante toda la micción y sin otros síntomas urinarios. *Antecedentes personales:* bajo peso para edad de gestación; déficit de atención e hiperactividad, en control por psiquiatría infantil. Exploración física normal, incluidos genitales externos (G4, P4, volumen testicular 15). Hematimetría, bioquímica y estudio de coagulación, normales. *Ecografía abdominal:* normal. Radiografía de pelvis anteroposterior y lateral: presencia de cuerpo extraño metálico, en posición infrapúbica; su ubicación corresponde a uretra posterior. Reorientada la anamnesis el paciente admite que se introdujo objeto metálico ("clip") en la uretra aproximadamente un año antes de su ingreso y sangraba tras masturbación. *Tratamiento:*

la cistoscopia detecta importantes heridas en la mucosa uretral, esfacelada y sangrante, con dificultad de localizar el cuerpo extraño. Por ello, se procede a la realización de uretrotomía perineal comprobando su existencia y realizando extracción por cirugía abierta. El cuerpo extraño hace impronta importante en la mucosa. *Evolución clínica:* favorable.

Conclusión: El hallazgo de cuerpos extraños en el tracto urinario inferior masculino es una entidad excepcional pero ha de ser considerada en hematurias aisladas, sobretodo ante pacientes con alteración psiquiátrica subyacente.

P915 18:10 ECOGRAFÍA ABDOMINAL SELECTIVAMENTE INDICADA EN LA APENDICITIS: ¿OPTIMIZA LA SENSIBILIDAD DE LA PRUEBA?

Carmen Cebrián Muiños, Ángela Gómez Farpon, Cristina Granell Suárez, Luis Barneo Serra, Víctor Álvarez Muñoz, José Antonio Álvarez Zapico, José María Crespo García, Santiago Guindos Rua, Carlos Gutiérrez Segura, Carlos M. Martínez-Almoyna Rullán

Servicio de Cirugía Pediátrica y Servicio de Cirugía General I del Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias).

Objetivos: La ecografía abdominal se considera la prueba de imagen de elección para el diagnóstico de apendicitis aguda. Sin embargo, existe controversia sobre la idoneidad de solicitarla rutinariamente en todo paciente con clínica compatible o hacerlo, tal es el caso de nuestro centro, exclusivamente en casos seleccionados según el criterio del cirujano pediátrico. El objetivo de este estudio es determinar qué características reúnen los pacientes en los cuales se solicitó una ecografía abdominal, compararlos con el grupo no sometido a esta exploración y determinar la sensibilidad de la prueba en nuestra serie.

Material y métodos: El estudio, retrospectivo observacional, se realizó sobre 116 niños, de 2 a 13 años, intervenidos en un año en nuestro Hospital con confirmación anatomopatológica de apendicitis aguda. Se estudiaron datos de anamnesis, el resultado de la ecografía, los hallazgos introperatorios y anatomopatológicos. El tratamiento estadístico de los datos se realizó mediante el programa informático SPSS 10.0.

Resultados: Se realizó ecografía en 67 niños, el 57,7% de la muestra. Dividiendo a los pacientes en los que presentan clínica típica y los que no (definiendo clínica típica como presentar simultáneamente dolor y defensa abdominal, temperatura igual o mayor de 37°C y recuento leucocitario igual o mayor a 10.500), encontramos que se han pedido más ecografías en los pacientes que presentan clínica atípica (69,8%) que en aquellos con el cuadro clínico típico entre los que se solicitaron 23 ecografías, por lo tanto al 43,4% de los niños de este grupo. Esta diferencia es estadísticamente significativa con una $P = 0,004$.

La sensibilidad de la ecografía en nuestra muestra es del 92,5%, con un 4,5% de falsos negativos y un 2,9% de casos dudosos.

Conclusiones: La ecografía se realizó preferentemente en pacientes con presentación clínica atípica y ausencia de defensa abdominal. La sensibilidad de la ecografía abdominal es muy alta en nuestra serie ya que se realiza selectivamente en pacientes con clínica dudosa, en los que la sensibilidad es óptima.

P916 18:15

TÉCNICA MÍNIMAMENTE INVASIVA PARA LA CORRECCIÓN DE LAS OREJAS PROCIDENTES

María García Palacios, María Elena Molina Vázquez, Ana Lema Carril, Iván Somoza Argibay, Javier Gómez Veiras, Manuel Gómez Tellado, Ernesto Pais Piñeiro, Teresa Dargallo Carbonell, José Ríos Tallón, Diego Vela Nieto
Servicio de Cirugía Pediátrica del Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo, A Coruña.

Introducción: Las orejas procidentes es una patología común con una incidencia del 5%. Se asocia a herencia autosómica dominante. Las alteraciones más frecuentes encontradas son el pobre desarrollo de los pliegues de antihélix y el sobredesarrollo de la concha. Esta patología en los niños suele causar ansiedad y un trauma emocional que puede interferir en su desarrollo. La corrección de esta patología se realiza a partir de los 6-7 años correspondiéndose con el desarrollo completo del cartílago auricular.

Material y métodos: Desde la clásica técnica de Mustardé (1963) de la otoplastia posterior numerosas modificaciones han sido publicadas. Revisamos 7 años de aplicación de la técnica mínimamente invasiva y presentamos 87 otoplastias realizadas en 44 pacientes. Se realizan varias incisiones longitudinales a lo largo del antihélix mediante una hoja lanceolada con una incisión puntiforme para realizar la condrotomía por vía anterior. Por vía posterior se reseca un segmento de piel retroauricular y se logra una adecuada plicatura del antihélix mediante sutura no absorbible; de la misma manera se entierra la concha mediante sutura de la misma a la fascia premastoides. La pauta que empleamos en los cuidados preoperatorios es profilaxis antibiótica y antieméticos. Realizamos curas a los 3-4 días y recomendamos usar cinta de tenista sobre las orejas 24 horas durante 1 mes y 12 horas al mes siguiente.

Resultados: No se han observado complicaciones precoces tras la cirugía. Todos los casos han sido bilaterales excepto un caso. Todos los pacientes se encontraron satisfechos con el resultado estético. Ninguno presentó recidiva. Un caso presentó cicatriz hipertrófica que precisó exéresis de la misma y 2 casos mostraron ligera hipercorrección.

Conclusiones: Las orejas procidentes pueden ocasionar en la edad infantil un trauma psicológico. Consideramos que esta técnica mínimamente invasiva proporciona resultados estéticos muy satisfactorios siendo inapreciable la cicatriz puntiforme anterior a los 15 días. El tiempo de ingreso es de 24-48 horas y las complicaciones son muy poco frecuentes no habiéndose descrito ninguna recidiva. Recomendamos esta técnica para la corrección de las orejas procidentes.

P917 18:20

GASTROSTOMÍA ENDOSCÓPICA PERCUTÁNEA: REVISIÓN DE SUS INDICACIONES, COMPLICACIONES Y SEGUIMIENTO

Pedro Taboada Santomil, Azucena Lirio Armas Álvarez, Adolfo L. Bautista Casanovas, Roberto Méndez Gallart, Elina Estévez Martínez, Ramiro Varela Cives
Servicio de Cirugía Pediátrica del Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

Antecedentes y objetivos: La gastrostomía endoscópica percutánea (GEP) se usa cada vez más en niños con diversas enfermedades para soporte nutricional a largo plazo cuando la ali-

mentación oral no es posible o es deficitaria. Nuestro objetivo es analizar nuestra experiencia en la implantación de GEP en niños.

Métodos: Se analizaron los datos retrospectivos y descriptivos de 93 niños en los que se realizó una GEP por el método "pull" entre 1995 y 2007. Además de datos generales, se analizan parámetros nutricionales antes y después de la intervención, complicaciones intra y postoperatorias, y seguimiento.

Resultados: La GEP fue implantada a 93 pacientes (50 niños y 43 niñas), con una edad media de 4 años. La enfermedad de base más frecuente fue la neurológica (49), malnutrición (23), patología digestiva (9), nefropatía crónica (6) y procesos oncológicos (6). Sólo 15 pacientes recibieron profilaxis antibiótica antes y durante el procedimiento. 9 pacientes requirieron antibióticos intravenosos, por infección de la zona de la GEP. A 18 pacientes se le retiró la GEP por reestablecimiento de la alimentación oral, con un tiempo medio de utilización 25,8 meses. 15 pacientes fallecieron durante el período de estudio por agravamiento de su enfermedad de base. 60 pacientes continúan con la GEP y con controles en este momento, tiempo medio de uso de 59,6 meses. 6 tipos diferentes de complicaciones fueron identificadas (20 complicaciones en 13 pacientes): tejido de granulación de tipo metaplasia gástrica alrededor del estoma (n = 8), quemadura por pérdida de jugos gástricos (n = 4), extracción involuntaria de la sonda (n = 2), ulceración mucosa gástrica con hemorragia (n = 2), necrosis cutánea (n = 3) y fístula cologástrica (n = 1). Todas estas complicaciones aparecieron durante los 2 primeros años tras la implantación de la GEP. Existió un incremento de peso para la edad SDS de 0,7 (80%) desde el momento de la implantación hasta el final del seguimiento (p = 0,001).

Conclusiones: La GEP es una técnica excelente para la nutrición enteral prolongada, muy efectiva para revertir la malnutrición y con excelente aceptación por parte de los padres, pero asociada con una morbilidad moderada.

P918 18:25

MARCAJE DE NÓDULO PULMONAR SOLITARIO GUIAJE POR TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA PARA SU EXÉRESIS TORACOSCÓPICA

Hossein Allal, Sonia Pérez Bertólez, Dominique Forgues, Olivier Maillat, Aurelie Chiapinelli, Vuthy Kong

Unidad de Vídeo-Cirugía Pediátrica del Hospital Lapeyronie, Montpellier (Francia).

Introducción: La toracoscopía es el abordaje de elección para la resección de nódulos pulmonares solitarios periféricos. Cuando no es posible su visión directa, se suelen localizar por palpación (toracoscopía vídeo-asistida o toracotomía).

Caso clínico: Paciente de 6 años a la que se detecta una masa renal tras un episodio de hematuria macroscópica. Se realizó una nefrectomía y la anatomía patológica confirmó que se trataba de un carcinoma renal de células claras. Se detectó un nódulo pulmonar solitario de 3 mm, periférico aunque sin contacto íntimo con la pleura. Se realizó un marcaje previo de la localización de la lesión con azul de metileno, guiado por tomografía computarizada, lo que permitió su posterior exéresis toracoscópica. El análisis histológico reveló que el nódulo era una adenopatía inmunorreactiva.

Comentarios: Los nódulos pulmonares de pequeño tamaño (inferior a 1 cm) intraparenquimatosos, que no serían visibles ni por toracoscopía ni por toracotomía son los que se benefician

de esta técnica para su extirpación, ya que encontrar el nódulo puede ser difícil.

El marcaje de nódulos pulmonares permite localizar dichos nódulos para su posterior extirpación con un índice muy bajo de complicaciones. El tiempo empleado para su realización es pequeño, pero debe haber una buena coordinación con quirófano para evitar tiempos de espera prolongados.

P919

ALTERNATIVA A LA AMPUTACIÓN TRAS EL "DEGLOVING FINGER"

Sonia Pérez Bertólez, Nuria García Soldevila, María Luisa Martínez del Castillo, José Aguilera, David Alfageme Pérez de las Vacas, Eulogio Galiano Duro

Servicio de Cirugía Pediátrica y Departamento de Pediatría del Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Introducción: Las lesiones digitales de avulsión por anillo son consideradas de mal pronóstico ya que la mayoría llevan a la amputación primaria o secundaria del dedo afecto.

Caso clínico: Presentamos el caso clínico de un varón de 13 años que sufrió la avulsión de la piel y tejido subcutáneo del 4º dedo de su mano derecha tras una tracción brusca de un anillo que se le enganchó cuando saltaba una verja. Las falanges y tendones estaban expuestos.

Se realizó como tratamiento inicial de urgencia el autoinjerto del segmento avulsionado, asociando un tratamiento antiagregante plaquetario y vasodilatador con el fin de favorecer la reperfusión de estos tejidos. La evolución clínica fue desfavorable, produciéndose una necrosis del injerto.

Tras informar al paciente y sus familiares y discutir en conjunto las distintas alternativas terapéuticas, se decidió intentar preservar la longitud del dedo, por lo que se indicó la realización de un colgajo inguinal pediculado (colgajo de Mc Gregor), cuyo aporte vascular procede de la arteria circunfleja ilíaca superficial. Tres semanas más tarde se clampó el pedículo del colgajo y se observaron signos isquémicos del mismo. Al mes de la intervención se comprobó la que la neovascularización del área anastomosada era adecuada y se procedió a la separación del anclaje. La evolución clínica posteriormente ha sido favorable, consiguiéndose los resultados esperados.

Comentarios: En la búsqueda de la obtención de los mejores resultados funcionales y cosméticos tras sufrir una avulsión por anillo, el colgajo inguinal pediculado puede ser una buena alternativa cuando no es posible el reimplante de la piel original.

P920

RESECCIÓN VIDEOTORACOSCÓPICA DE METÁSTASIS PULMONARES SECUNDARIO A HEPATOBLASTOMA

Ángela Gómez Farpon, Carmen Cebrián Muiños, María Jesús Antuña García, María Galbe Sada, Juan José Vázquez Estévez, José Antonio Álvarez Zapico

Servicio de Cirugía Pediátrica y Departamento de Pediatría del Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias) y Departamento de Pediatría y Cirugía del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: El hepatoblastoma es la neoplasia hepática maligna más frecuente en la infancia, representando el 0,9% de los tumores pediátricos. La resección quirúrgica es la piedra angular del tratamiento, a pesar de que sólo el 50% son re-

secables al diagnóstico. El pulmón es el principal asiento de metástasis.

Caso clínico: Lactante varón de 11 meses diagnosticado de hepatoblastoma epitelial tipo fetal, riesgo estándar PRETEXT 3, que afectaba a los segmentos hepáticos 4, 5 y 6. Alfabetoproteína (α FP) 34,2 ng/ml. Tratado según protocolo de la SIOP con quimioterapia preoperatorio: Cisplatino y Adriamicina. A los 3 meses se realizó hepatectomía derecha con resección completa de la masa tumoral y bordes libres de tumor. Posteriormente se administró tratamiento de consolidación, con normalización del nivel de α FP y ecografías de control normales. A los 17 meses de la intervención se detectó elevación del marcador tumoral con estudios de imagen negativos (ecografía abdominal, TC tóraco-abdominal, RMN abdominal, gammagrafía ósea y PET), lo que llevó a sospechar, dada la negatividad de las pruebas de imagen, una elevación familiar de la α FP, sin llegar a confirmarse, realizando seguimiento intensivo. Seis meses después se evidenció en Rx de tórax 2 imágenes nodulares en lóbulo inferior izquierdo (LII), siendo confirmadas posteriormente por TC torácico, con aumento de tamaño en el TC de control. Ante falta de respuesta a Carboplatino y VP-16, Ifosfamida e Irinotecán, se decidió intervenir, realizando lobectomía atípica del LII por videotoracoscopia asistida (VATS), completando la extracción con minitoracotomía. Tras 8 meses de seguimiento, el paciente se encuentra asintomático.

Comentarios: A pesar de la negatividad de las pruebas de imagen, como en nuestro caso, es necesario tener un alto índice de sospecha de recaída de la enfermedad ante la elevación de la α FP. El abordaje, clásicamente realizado por toracotomía, ha dado paso a la VATS gracias a los grandes avances técnicos en la materia; su papel en la resección de las metas pulmonares no está bien establecido, si bien cada vez son más los casos realizados mediante esta técnica con resultados satisfactorios.

P921

TROMBOSIS PORTAL Y ABSCESOS HEPÁTICOS MÚLTIPLES EN UN VARÓN DE 14 AÑOS

María Elena Molina Vázquez, Ana Lema Carril, María García Palacios, Iván Somoza Argibay, Manuel Gómez Tellado

Servicio de Cirugía Pediátrica del Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo, A Coruña.

Introducción: La trombosis portal en niños sanos, sin patología hepática es una entidad de escasa frecuencia. El diagnóstico etiológico diferencial abarcaría desde obstrucciones a nivel superior del sistema venoso intra-hepático (cirrosis) y suprahepático (Estados de hipercoagulabilidad), traumatismos, así como patología séptica intraabdominal; trombosis séptica. Los abscesos hepáticos por su parte se asocian en la infancia a inmunodeficiencias adquiridas o congénitas (enfermedad granulomatosa crónica), postcirugía hepática, tras la infección de un hematoma traumático o por transmisión desde otra región abdominal vía portal.

Material y métodos: Presentamos un varón de 14 años ingresado por malestar general y fiebre, junto con alteración de las transaminasas que, en el tercer día de ingreso, comienza con ictericia. Se le realiza una ecografía abdominal obteniéndose una imagen compatible con trombosis portal y tres abscesos intrahepáticos. Además se objetiva gran cantidad de líquido libre intrabdominal y entramado complejo a nivel de fosa ilíaca derecha.

18:30

18:40

18:35

Resultados: Se realiza laparotomía en la cual se confirma la presencia de líquido purulento por todo el abdomen además de lo ya descrito en las pruebas de imagen, todo ello secundario a apendicitis. Se mantiene tratamiento antibiótico de amplio espectro durante 4 semanas.

Conclusiones: Ante una trombosis portal en un niño sano sin enfermedad hepática conocida junto con la aparición de abscesos hepáticos siempre hemos de descartar un foco infeccioso intraabdominal cuya causa más frecuente en un niño sano de esta edad es la apendicitis.