

PÓSTERS

XXXII Reunión de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica

Principat d'Andorra, 6-8 de mayo de 2010

Sesión A

INCIDENCIA Y FACTORES DE RIESGO DE BRONQUITIS SIBILANTES EN EL PRIMER AÑO DE VIDA EN UNA COHORTE DE ALZIRA (VALENCIA)

A. Amat Madramany, S. Pérez Tarazona, J. Alfonso Diego, L. Chofre Escrihuela, R. Bou Monterde y E. Gastaldo Simeón

Unidad de Neumología Pediátrica. Hospital de La Ribera. Alzira. Valencia.

Objetivos: Determinar la incidencia de bronquitis sibilantes (BS) en el primer año de vida en la población de Alzira y analizar los factores de riesgo asociados.

Métodos: Estudio longitudinal prospectivo en una cohorte de 636 niños, incluidos consecutivamente entre marzo de 2007 y noviembre de 2008 tras el nacimiento. Revisión de historias clínicas hospitalarias y ambulatorias a los 6 y 12 meses de vida y envío de cuestionarios por correo. Análisis multivariante de los distintos factores de riesgo registrados mediante regresión de Cox.

Resultados: A los 12 meses, el 37,1% de los niños había presentado al menos 1 episodio de BS, y el 10,6% había presentado 3 o más. El 17,6% fue atendido en urgencias en alguna ocasión, el 13,4% recibió corticoides orales y el 5,4% precisó hospitalización. Se comportaron como factores de riesgo independientes de BS el sexo masculino (riesgo relativo [RR]: 1,8; intervalo de confianza del 95% [IC95%]: 1,4-2,4), la asistencia a guardería (RR: 1,6; IC95%: 1,1-2,4), el nacimiento en el tercer trimestre del año (RR: 2,3; IC95%: 1,5-3,5), la menor edad materna (RR: 1,0; IC95%: 1,0-1,1), tener hermanos mayores (RR: 2,6; IC95%: 1,9-3,5), la exposición al tabaco (RR: 1,4; IC95%: 1,0-2,0) y el antecedente de asma materno (RR: 1,6; IC95%: 1,0-2,5); lo hicieron como factores protectores la lactancia materna durante un mínimo de 3 meses (RR: 0,6; IC95%: 0,5-0,8) y el origen inmigrante de los padres (RR: 0,7; IC95%: 0,5-1,0).

Conclusiones: La incidencia acumulada de BS en el primer año de vida en nuestra población es elevada, y supera la descrita en otros estudios. La mayor parte de los factores de riesgo coinciden con los señalados por otros autores. Destacan como más importantes la existencia de hermanos mayores y el nacimiento en el tercer trimestre del año.

CONOCIMIENTO DE LOS RESIDENTES DE PEDIATRÍA DE LA GUÍA ESPAÑOLA PARA EL MANEJO DEL ASMA GEMA-2009

M.R. García Luzardo, A. José Aguilar Fernández y S.M. Rivero Rodríguez

Unidad de Neumología Pediátrica. Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias. Las Palmas de Gran Canaria.

Objetivo: Conocer la opinión y conocimiento sobre la GEMA-2009 de los residentes de 3.º y 4.º año de Pediatría (R3 y R4).

Material y métodos: Se elaboró un cuestionario de 28 preguntas, 10 referentes al plan de rotación y opinión sobre la GEMA-2009 y 18 que evaluaban conocimientos sobre epidemiología-patogenia (2), diagnóstico-clasificación (8), tratamiento (6), asma de difícil control (1) y rinitis (1). Se envió el cuestionario a los hospitales con docencia en Pediatría cumplimentándose anónima, voluntaria e individualmente.

Resultados: Contestaron el 35,6% de los hospitales. Un 50% eran R3 y el 38,6% R4. El 14,3% había rotado previamente por Alergología, el 24,3% por Neumología y el 17,8% por ambas. El 25% conocía la GEMA-2009 completa y el 33,6% sólo la parte pediátrica; principalmente mediante lectura de la guía editada (40,2%) o internet (39%). El 71,9% la consideraba útil en su práctica diaria, aunque sólo el 30,5% la usa como guía habitual. La puntuación media fue 5,39/10 (2,2-8,9). El 41,9% obtuvo menos de 5 puntos. La puntuación media en epidemiología-patogenia fue 8,2/10; diagnóstico-clasificación 5,03/10; tratamiento 4,7/10; asma de difícil control 7,2/10 y rinitis 4,8/10. Los residentes que habían rotado por Neumología o Alergología-Neumología tenían similares puntuaciones (5,8 y 5,9), siendo significativamente superiores que aquellos que sólo habían rotado por Alergología o por ninguna de ellas (4,4 y 4,6). Los que conocían la GEMA-2009, en su totalidad o sólo la parte pediátrica, obtuvieron mejores resultados que los que desconocían su contenido (5,9 vs 5,7 vs 4,6). No se encontraron diferencias en la puntuación por año de residencia, duración de la rotación por Neumología ni tiempo desde su finalización.

Conclusiones: El conocimiento y difusión de la GEMA-2009 entre los residentes no es excesivamente bueno, siendo el tratamiento el área más deficiente. La rotación por Neumología mejora los conocimientos sobre la GEMA-2009.

¿ES VÁLIDO ACT (ASTHMA CONTROL TEST) PARA CONOCER EL GRADO DE CONTROL DEL ASMA EN NUESTRO MEDIO?

J. Elorz Lambarri, M.A. Villar Álvarez, N. Aramburu Arriaga, I. Rajado Olalde, N. Ortiz Lana, J. Montero Gato, B. López Arteta, I. Anguiano San Juan y S. Rosel Maradaras

Unidad de Neumología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital de Basurto. Bilbao. Vizcaya.

Introducción y objetivos: El ACT es un test validado al castellano en niños asmáticos. Comprobamos su rendimiento en nuestro medio, empleando como patrón oro la decisión del especialista en neumología (criterios NAEPP).

Material y métodos: Estudio transversal de una muestra de conveniencia de 194 niños con asma que acudieron consecutivamente a nuestra consulta. El especialista era ciego para la determinación de NO.

Resultados: La edad media era de 10,2 años \pm 2,3 DE 113 (58,2%) eran niños. 169 (87,1%) eran alérgicos. El control se consideró bueno por el especialista en 125 (64,4%) de los niños. La mediana de la puntuación del ACT fue de 23 (Q1 20, Q3 25). 34 (17,5%) tuvieron mal control (ACT < 19). La sensibilidad era de 48,3 (IC95% 28,9-53,1) y la especificidad del 95,2% (IC95% 89,8-98,2). El índice de Kappa fue de 0,41. Con los resultados del ACT construimos una curva de ROC. El área bajo la curva era de 0,79 (IC95% 0,73-0,85%). Utilizando un punto de corte de 22 puntos la sensibilidad era del 68% y la especificidad del 74% (idénticos al estudio del ACT). El NO no tuvo ninguna correlación significativa con el puntaje del ACT y este tampoco lo tuvo con la FEV1, FEV1/FVC y FEF 50%. EL ACT mayor o menor que 18 no tenía ninguna asociación significativa con el nitrógeno mayor o menor que 25 (nitrógeno alto) ni con el nitrógeno mayor o menor 50 (riesgo de reagudización severa).

Conclusiones: El ACT test puede ser válido en la práctica pediátrica. Tiene una aceptable sensibilidad y especificidad con relación al patrón oro de control del asma (criterios NAEPP). En nuestro medio tal vez un punto de corte de 22 es más útil. Su falta de correlación con la espirometría y particularmente con el nitrógeno exhalado (referido en algunos estudios) hace pensar que no detecta el riesgo de reagudizaciones severas.

REPETIBILIDAD DE LAS MEDICIONES DEL ÓXIDO NÍTRICO EXHALADO MEDIANTE ANALIZADOR PORTÁTIL Y EXACTITUD DIAGNÓSTICA EN EL ASMA EPISÓDICA

R.M. Martínez Camacho, S. Pérez Tarazona, M. Muniesa Pellicer, J. Alfonso Diego, A. Amat Madramany y E. Gastaldo Simeón

Unidad de Neumología Pediátrica. Hospital de La Ribera. Alzira. Valencia.

Objetivos: Determinar la repetibilidad de las mediciones del óxido nítrico exhalado (ONE) mediante analizador portátil en niños sanos y su exactitud diagnóstica en el asma episódica.

Pacientes y métodos: Se incluyeron de manera aleatoria 50 niños sin antecedentes de patología respiratoria ni alérgica y 35 niños con asma episódica sin tratamiento farmacológico, ambos con edades comprendidas entre 6 y 14 años. El protocolo incluyó la medición del ONE con el analizador portátil NIOX MINO® (2 determinaciones consecutivas en los niños sanos), espirometría forzada y estudio alergológico. La repetibilidad se determinó con el coeficiente de correlación intraclase y el coeficiente de repetibilidad. La exactitud diagnóstica con el valor de la sensibilidad, especificidad, área bajo la curva ROC y razón de verosimilitud positiva (RVP) para un determinado punto de corte.

Resultados: El valor medio del ONE en niños sanos fue de 12,5 ppb (DE 12,6) y en asmáticos de 46,6 ppb (DE 27,0). No hubo diferencias significativas en la edad ni en los parámetros de espirometría entre ambos grupos. El coeficiente de correlación intraclase fue 0,98 (IC95%: 0,97-0,99) y el coeficiente de repetibilidad 4,7 ppb. El valor óptimo de

sensibilidad y especificidad (94,6% y 86,3%, respectivamente), se obtuvo para un punto de corte del ONE de 19,8 ppb. El área bajo la curva ROC fue 0,94 (IC95%: 0,89-0,99) y la RVP 6,9. La sensibilización subclínica a neuroalérgenos fue causa de falsos positivos.

Conclusiones: La repetibilidad de las mediciones del ONE mediante el NIOX MINO® en niños sanos es muy alta, lo cual indica que es suficiente una única determinación por paciente para estudiar valores de referencia en la población. Es recomendable descartar una posible sensibilización alérgica aun sin síntomas sugestivos, ya que puede alterar los resultados. En nuestra serie, el punto de corte entre normal y patológico coincide con el propuesto por el fabricante.

¿ES LA REVERSIBILIDAD UN NO EXHALADO BARATO EN EL ASMA DEL NIÑO?

N. Aramburu Arriaga, J. Elorz Lambarri, M.A. Villar Álvarez, B. López Arteta, N. Ortiz Lana, I. Rajado Olalde, S. Rosel Mardaras y J. Montero Gato

Servicio de Neumología Infantil. Hospital de Basurto. Bilbao. Vizcaya.

Introducción y objetivos: El asma es una inflamación de las pequeñas vías respiratorias. Se ha señalado en varias publicaciones la correlación de la reversibilidad con el NO exhalado. En el caso de las FEF 50% y FEF 75% las sensibilidades y especificidades de los coretes son tan altas que permiten su uso en vez del NO. Comprobamos esta hipótesis en una muestra de 194 niños asmáticos de nuestra consulta.

Material y métodos: La edad media era de 10,2 años \pm 2,3 DE 113 (58,2%) eran niños. Sólo 8 (4,1%) tenían reversibilidades > 12% en la FEV1. La mediana e intercuartiles de las reversibilidades de la FEV1, FEF 50% y 75% eran respectivamente: 1,4 (0-5,6), 5,4 (0-15), 2,6 (0,9). El NO exhalado fue 22 (15-39,5). Éste sólo se correlacionó significativamente con la reversibilidad de la FEV1 (r 0,22, p 0,003). El área bajo la curva con el corte de NO 25 ppb era de 0,64. Para reversibilidades > 1,1 la sensibilidad era de 69% y la especificidad de 59%. Para un punto de corte de 50 ppb (reagudización severa) el área fue de 0,65 y con ese mismo corte la sensibilidad y especificidad de 75 y 53%.

Conclusiones: En contra de lo publicado solo la reversibilidad de la FEV1 se correlacionó significativamente con el NO exhalado. Las reversibilidades del FEF 50% y 75% no mostraron correlaciones significativas. Las LR + y - no son Spin o Snout, su cuantía hace que no sean parámetros que puedan subrogar a la determinación de NO exhalado en la consulta pediátrica de asma.

VALORACIÓN DEL CAN (CONTROL DEL ASMA EN EL NIÑO) EN LA CONSULTA DE ASMA

J. Elorz Lambarri, M.A. Villar Álvarez, N. Aramburu Arriaga, I. Rajado Olalde, N. Ortiz Lana, J. Montero Gato, B. López Arteta, I. Anguiano San Juan y S. Rosel Maradaras

Unidad de Neumología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital de Basurto. Bilbao. Vizcaya.

Introducción y objetivos: Con el objetivo de comprobar el rendimiento del CAN lo comparamos con el patrón oro: la decisión del especialista en neumología (criterios NAEPP) y con determinación de NO exhalado.

Material y métodos: Estudio transversal de una muestra de conveniencia de 194 niños con asma que acudieron consecutivamente a nuestra consulta. El especialista era ciego para la determinación de NO.

Resultados: La muestra era de 194 pacientes. La edad media era de 10,2 años \pm 2,3 DE 113 (58,2%) eran niños. El control se consideró bueno por el especialista en 125 (64,4%) de los niños. La mediana de la puntuación del CAN por parte del tutor fue de 3 (Q1 1, Q3 9). 58 (30,7%) tuvieron mal control (CAN \geq 8). La sensibilidad era de 54,4% (IC95% 41,88-66,55) y la especificidad del 82,64% (IC

74,7%-88,9). El índice de Kappa fue de 0,38. En el caso del CAN del paciente la mediana del puntaje fue de 5 (Q1 2, Q3 11). 49 (36%) consideraban que el control era malo. La sensibilidad comparándolo con el control NAEPP era del 54,9% (IC95% 40,3-68,7) y la especificidad era del 75,3% (IC95% 64,7-84). El índice de Kappa fue de 0,3. Comparando sus resultados con el CAN del tutor el Kappa era muy alto (0,78). El NO exhalado no tuvo ninguna correlación significativa con el puntaje del CAN y este tampoco lo tuvo con la FEV1, FEV1/FVC y FEF 50% y las reversibilidades de estos parámetros. EL CAN mayor o menor que 8 no tenía ninguna asociación significativa con el nítrico mayor o menor que 25 (nítrico alto) ni con el nítrico mayor o menor 50 (riesgo de reagudización severa).

Conclusiones: El CAN en nuestro medio es menos sensible y específico que el ACT. La ausencia de correlación con la función respiratoria y con el NO sugiere que no detecta niños con riesgo de reagudizaciones severas.

OMALIZUMAB COMO TRATAMIENTO DEL ASMA ALÉRGICO MODERADO-GRAVE: NUESTRA EXPERIENCIA

A. Sánchez Buenavida, M. Dias da Costa, M.A. Caballero Rabasco, G. Sanjuán Herranz y R.M. Busquets Monge

Unidad de Neumología y Alergia Pediátrica. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción: Omalizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado anti-IgE que constituye una alternativa terapéutica eficaz para aquellos pacientes con asma alérgico de difícil control.

Material y métodos: Evaluamos las características clínicas y los patrones de respuesta de los pacientes con asma alérgico moderado-grave tratados con omalizumab en nuestro servicio. Recogemos datos epidemiológicos, clínicos, funcionales y terapéuticos antes y después de iniciar el tratamiento. Omalizumab se administró subcutáneamente en hospital de día a dosis calculadas en función del peso y de la IgE inicial.

Resultados: Se incluyeron 11 pacientes, de los cuales 2 eran mujeres y 9 varones. La edad media fue de 15,9 años (10-19) con un IMC medio de 23,18 (18,3-27,8). Todos presentaban test cutáneo positivo a neuroalérgenos y usaban asociación de B2 adrenérgicos y corticoides inhalados a dosis altas con mala respuesta, precisando medicación de rescate con frecuencia. Función pulmonar previa al tratamiento: FEV1 medio de 78,5% (57-106%), mesoflujos de 54% (29-95%) y FeNO de 67,9 ppb (20-174). La IgE media inicial fue de 434 (189-869). Tiempo medio transcurrido desde el inicio del tratamiento 15,7 meses (4-27) y dosis media prescrita 400 mg. Se ha observado una mejoría progresiva de la función pulmonar con FEV1 medio de 91% (79-108%) y mesoflujos de 79,36% (43-123%), y una disminución de los valores de FeNO.

Conclusiones: Todos nuestros pacientes continúan el tratamiento con omalizumab. Hemos observado una mejoría de los valores espirométricos y de los niveles de FeNO, con una disminución progresiva de las dosis de corticoides inhalados. Ninguno ha presentado crisis ni ha precisado medicación de rescate desde el inicio del tratamiento. Tampoco se han observado efectos adversos locales o sistémicos. Finalmente, hemos constatado un aumento de la adherencia al tratamiento, así como una mejoría de la calidad de vida de nuestros pacientes.

TELEMEDICINA Y EDUCACIÓN EN ASMA

M. J. Díaz Torres, M. Ruiz Serrano, F. Sánchez García, L. Martínez Campos, C.M. del Águila Grande, M. Torbay de González y M. Marconetti Fassolis

Servicio de Pediatría. Hospital La Inmaculada. Huerca Overa. Almería.

Introducción: El sistema de telemedicina nace hace 10 años en la Comunidad de Andalucía con el objetivo de favorecer la accesibili-

dad de los ciudadanos a los servicios sanitarios. Se crea una red que comunica audiovisualmente hospitales con centros de salud permitiendo la transferencia de datos, voz e imágenes entre los mismos. El asma es una enfermedad con elevada prevalencia que genera múltiples visitas tanto en Atención Primaria como en especializada. La educación en asma es uno de los pilares fundamentales en el adecuado control de la enfermedad. Nuestro hospital ofrece cobertura a una zona con baja densidad poblacional e importante dispersión geográfica, por lo que nos planteamos el uso de la telemedicina como una herramienta muy útil en la educación del niño asmático.

Objetivos: Desarrollar un programa educativo en asma a través de telemedicina con el objetivo de mejorar los conocimientos y el grado de autocontrol de la enfermedad de los niños asmáticos de nuestra zona. Evaluar mediante encuesta el nivel de conocimientos adquiridos y el grado de satisfacción de la familia con este nuevo programa.

Material y métodos: Se ofrece la inclusión en el programa a todos los niños asmáticos controlados en nuestra consulta, especialmente aquellos que están peor comunicados. Las conexiones se realizan una vez a la semana con cada C. Salud. En ellas se comentan de forma interactiva los contenidos del programa de educación. Al finalizar la sesión se realiza encuesta del grado de satisfacción y evaluación del nivel de conocimientos adquiridos. Periódicamente realizamos actividades de formación grupal dirigidas a padres y profesionales sanitarios.

Resultados: Las encuestas reflejan una mejora del nivel de conocimientos y automanejo del asma con elevado grado de satisfacción de la familia y los profesionales implicados. La familia valora especialmente la mejor accesibilidad y el ahorro de desplazamientos. Los profesionales sanitarios valoran sobre todo la mejor coordinación interniveles y continuidad asistencial.

Conclusiones: Con los datos obtenidos en los 10 años de funcionamiento de este proyecto en nuestra área sanitaria creemos que la telemedicina es un instrumento eficaz en la Educación del niño asmático mejorando su calidad de vida y el control de su enfermedad. La telemedicina se muestra como una herramienta con múltiples posibilidades de futuro para fomentar la atención integral, la continuidad asistencial, la educación para la salud y la formación médica continuada.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LOS NIÑOS MENORES DE 4 AÑOS CON SIBILANCIAS RECURRENTES TRATADOS CON SALMETEROL/FLUTICASONA

I. Ledesma Benítez, M.L. Fernández Pérez, E. Garrido García, R. Morales Sánchez y S. Lapeña López de Armentia

Unidad de Alergia y Respiratorio Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital de León. León.

Objetivos: El manejo de los niños menores de 4 años con sibilancias recurrentes que no mejoran tras tratamiento con corticoides inhalados y montelukast es controvertido. El objetivo del estudio fue analizar la evolución clínica de los niños con sibilancias recurrentes seguidos en nuestra consulta y tratados con salmeterol/fluticasona (S/F).

Material y métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo de los niños nacidos entre enero de 2003 y agosto de 2006 seguidos en nuestra consulta por sibilancias recurrentes del lactante y tratados con S/F. Se recogieron datos demográficos de la muestra, antecedentes personales o familiares de asma y atopia, tabaquismo familiar y datos sobre la evolución clínica tras iniciar tratamiento con S/F.

Resultados: 194 niños fueron seguidos en nuestra consulta por sibilancias recurrentes del lactante y de ellos, 19 (9,8%) niños iniciaron tratamiento con S/F, siendo 14 de ellos varones. Acudían a la guardería trece niños (edad media de inicio: 18,6 ± 8,3 meses (rango: 4-30 meses)). Índice predictivo de asma positivo en 5 niños (4 de ellos con antecedentes maternos de asma). En 8 casos (42,1%) también había antecedentes paternos de atopia (6 madres). Tabaquismo familiar en 10 casos (4 madres fumaron durante el embarazo). La edad

media de inicio de las sibilancias fue de $7,8 \pm 5,3$ meses (2-22 meses). Todos habían sido tratados previamente con corticoides inhalados y montelukast salvo en 5 casos. La edad media de inicio del tratamiento con S/F fue de $25,6 \pm 8,2$ meses (8-41 meses) y tuvo una duración continuada media de $10,2 \pm 7,5$ meses (4-33 meses). Se alcanzó el control del asma en todos los niños, salvo en uno (4 respuesta parcial). En tres niños se necesitaron altas dosis de S/F y montelukast para alcanzar el control. No se observaron efectos secundarios

Conclusiones: El tratamiento con S/F fue eficaz en la mayor parte de los casos de nuestra serie. En algunos pacientes fue necesario añadir montelukast para alcanzar el control del asma. El tratamiento con S/F fue seguro en este grupo de niños.

FACTORES CLÍNICOS QUE INFLUYEN EN LA RESPUESTA A LOS BRONCODILATADORES EN EL ASMA DEL PREESCOLAR

M. Cabiró Echeverría, D. Hervás Masip, R. Lucas Lerga, M.L. Hernández Molina y J. Francisco Utrera Caumel

Servicio de Pediatría. Hospital Comarcal de Inca. Baleares.

Objetivos: Evaluar los factores clínicos que influyen en la respuesta al salbutamol inhalado en los pacientes menores de 3 años con asma.

Material y métodos: Estudio observacional en niños menores de 3 años valorados en consultas externas por asma. A partir de la entrevista clínica se obtuvieron datos sobre la respuesta al salbutamol, la forma de presentación, la evolución clínica, los antecedentes y las pruebas complementarias realizadas.

Resultados: 81 pacientes menores de 3 años presentaban criterios de asma. 45/81 (55,6%) presentaban una buena respuesta al salbutamol (grupo $\beta 2+$), el resto presentaban una nula o escasa respuesta (grupo $\beta 2-$). Las características clínicas del grupo $\beta 2-$ fueron: asociación a procesos catarrales/infecciosos en 35/36 (97,2%), inicio súbito de síntomas en 1/36 (3%), síntomas intercrisis en 5/36 (13,8%), episodios de duración > 5 días en 30/36 (83,3%), sensibilización alérgica en 4/36 (11%), dermatitis atópica en 4/36 (11%), rinitis en 8/36 (22,2%), antecedentes familiares de asma y/o rinitis alérgica en 15/36 (41,7%). El inicio asociado a cuadro catarral se asociaba a una menor respuesta ($p = 0,02$) al salbutamol (OR 0,11; IC95%: 0,18-0,74). Sin embargo, un inicio súbito de los síntomas (OR 11,32; IC95%: 1,38-92,54) o con síntomas de tos nocturna (OR 8,75; IC95%: 1,33-55,53) se asociaba de forma estadísticamente significativa ($p < 0,05$) a una mayor respuesta. Aunque no alcanzaron significación estadística, la presencia de sensibilización alérgica ($p = 0,051$) y de dermatitis atópica ($p = 0,07$) se asoció a una mayor respuesta a broncodilatadores.

Conclusiones: Los pacientes con asma en los 3 primeros años de vida no siempre presentan respuesta al salbutamol inhalado. Un inicio del episodio súbito o con síntomas de rinitis/tos nocturna, la presencia de dermatitis atópica o sensibilización alérgica, se asocian a una mayor respuesta. La ausencia de los factores anteriores y el inicio con síntomas catarrales se asocian a una escasa o nula respuesta al salbutamol.

IMPACTO DE LA GRIPE PANDÉMICA H1N1 EN NUESTRO MEDIO

P. Corcuera Elósegui, J. Korta Murua, O. Sardón Prado, J. Mintegui Aramburu, L. Arranz Arana, I. Olaciregui Echenique y G. Cilla Eguiluz

Unidad de Neumología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. Guipúzcoa.

Objetivos: Describir las características epidemiológicas y clínicas de los casos de gripe A H1N1 que precisaron ingreso, así como estimar las tasas de infección y hospitalización en la población pediátrica del área sanitaria correspondiente al hospital.

Material y métodos: Estudio retrospectivo entre octubre y diciembre 2009. Se identificaron todos los casos (diagnóstico microbiológico mediante RT-PCR) ingresados durante dicho periodo. En cada caso se analizaron datos demográficos, clínicos y analíticos. La estimación de la tasa de infección se realizó en base a los datos recogidos por la red de vigilancia de gripe A H1N1 de la CAPV (diagnóstico clínico "influenza like illness") lo que permitió calcular la tasa de hospitalización de los infectados.

Resultados: Se calcula una tasa de infección del virus del 21,1% (de 53.319 niños entre 0 a 14 años según EUSTAT 2006, 11.256 casos con diagnóstico clínico de "influenza like illness") y una tasa de hospitalización de 1,5/1.000 infectados. Durante el periodo de estudio ingresaron 16 casos. La edad media fue de 6,2 años (DE 4,5). En 2 casos existía coinfección viral. El 43,7% no presentaban comorbilidades, siendo el asma (37,5%) la más frecuente. Fiebre y tos (87,5%) seguido de disnea (62,5%) fueron los síntomas más frecuentes al ingreso. La duración media de los síntomas hasta el ingreso fue de 2,8 días (rango 0-8). El diagnóstico más frecuente que motivó el ingreso fue neumonía (31,3%) seguido de reagudización asmática (25%). Recibieron tratamiento con oseltamivir el 81,2% siendo el tiempo medio de clínica para su administración de 3,7 días (DE 1,8). El 31% recibió el antiviral en las primeras 48 horas de clínica. Requirieron ingreso en la UCIP 6 de los casos con una estancia media de 6 días (rango 1-14). Precizaron ventilación mecánica invasiva 2 de ellos; por laringitis grave y bronquiolitis. El diagnóstico secundario al alta más frecuente fue descompensación de enfermedad previa (50%), principalmente asma, seguido de IRA (43,7%) y neumonía bacteriana (37,5%). La fiebre persistió una mediana de 2,5 días (DE 2,1). La estancia media hospitalaria fue de 13,4 días (rango 3-40). No hubo diferencias significativas en los días de ingreso, días UCIP, ni en la duración de la fiebre entre los que recibieron oseltamivir y los que no, ni tampoco entre los que presentaban comorbilidades y los que no. Todos los casos hospitalizados presentaron una evolución favorable.

Conclusiones: La tasa de infección fue muy elevada (21,1%) en nuestro medio. Reseñar además la ausencia de patología de base en casi la mitad de los hospitalizados.

INFLUENCIA DE LA INFECCIÓN POR VIRUS H1N1 EN LA INCIDENCIA Y EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES INGRESADOS POR NEUMONÍA BACTERIANA

A. Valenzuela Soria, L.M. Martínez Pardo, F. Ruiz Salas, E. Martín Álvarez y M. Díaz Molina

Servicio de Pediatría. Neumología Infantil. Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves. Granada.

Objetivos: Determinar si la infección por el virus H1N1 influye en la incidencia y pronóstico de los pacientes ingresados por Neumonía bacteriana (NB) y valorar si existen factores clínico-epidemiológicos relacionados con la evolución.

Material y métodos: Se realiza un estudio descriptivo-retrospectivo, revisando las historias de los pacientes ingresados con el diagnóstico de NB en el Hospital Materno Infantil de Granada, durante los 5 meses de máxima incidencia de infección por el virus H1N1 (septiembre 2009-enero 2010), comparándolas con los ingresos con el mismo diagnóstico y en el mismo periodo del año anterior. Se incluyeron a los pacientes que cumplían 2 o más criterios de NB adquirida en la comunidad (clínicos, radiológicos y analíticos), excluyendo pacientes con enfermedad crónica debilitante, menores de un año e inmunodeprimidos. Se han recogido un total de 29 variables (epidemiológicas, clínicas, pruebas complementarias).

Resultados: Se revisan un total de 74 historias (36 en el 2008 -48,6%- y 38 en 2009 -51,4%-, existiendo infección por virus H1N1 en un 22%). Comparando ambos periodos (2008/2009), los datos más significativos han sido: días de fiebre previa al ingreso (4,94/5,4), patrón radiológico predominante: infiltrado lobar (51,3/66%), aislamiento de neumococo (10,6/8,3%), complicacio-

nes (18,9/30,6%), siendo la más frecuente el derrame pleural (10,8/19,4%). Ninguna de las variables estudiadas ha presentado diferencias estadísticamente significativas entre ambos periodos.

Conclusiones: No se ha observado un mayor número de ingresos por NB, pero sí un mayor número de neumonías complicadas (derrame pleural) en el periodo coincidente con la infección por virus H1N1. En los pacientes con derrame pleural, se ha aislado en un 88% de los casos el *Streptococo pneumoniae* como agente causal. No se ha encontrado ningún dato clínico, analítico y/o epidemiológico que nos haga predecir la evolución posterior.

DERRAME PLEURAL PARANEUMÓNICO (DPP) E INFECCIÓN POR VIRUS H1N1

I. Baena Olomí, O. Asensio de la Cruz, V. Aldecoa Bilbao, M. Bosque García, V. Pineda Solas y C. Balcells Esponera

Unidad de Neumología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Corporació Sanitària Parc Taulí. Hospital de Sabadell. Barcelona.

Introducción y objetivos: En pediatría se ha descrito hasta un 30% de coinfección virus-bacteria en pacientes con neumonía adquirida en la comunidad, siendo la gripe responsable de hasta el 60% de esta coinfección. Entre el 0,6-2% de la neumonías en la infancia se complican con DPP. Nuestro objetivo es analizar la influencia de H1N1 en el desarrollo de DPP durante la epidemia 2009-2010 y analizar las diferencias entre DPP H1N1 positivo y H1N1 negativo durante el año 2009.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo caso-control. Se incluyeron pacientes diagnosticados de DPP en nuestro centro durante 2009, definiendo caso: DPP H1N1 positivo y control: DPP H1N1 negativo. Se realizó análisis estadístico de variables epidemiológicas, clínicas, de laboratorio y evolución. Asimismo comparamos la incidencia de DPP durante la epidemia 2009-2010 con la de las seis últimas temporadas (seleccionando aquellos casos ingresados durante la onda epidémica estacional registrada por el sistema de vigilancia de la gripe en España de las temporadas 2003-2004 a 2009-2010).

Resultados: Se incluyeron 19 pacientes, 9 casos y 11 controles. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$) en cuanto a presencia de leucocitosis y distrés respiratorio al ingreso en urgencias; al desarrollo de DPP complicado, a la necesidad de ingreso en UCIP y desarrollo de complicaciones; y, a los días de estancia media. Al comparar la incidencia de DPP durante la onda epidémica 2009-2010 (70%) con la de las seis últimas temporadas (40%) se encontraron diferencias significativas, no encontradas al comparar cada una de ellas con el resto.

Conclusiones: Asumiendo las limitaciones de este estudio, H1N1 parece haber influido en un aumento de la incidencia de DPP, concentrándose el 70% de los casos de 2009-2010 durante la onda epidémica. Los DPP en pacientes H1N1 positivo se presentaron con distrés respiratorio y DPP complicado y tuvieron una evolución más tórpida y alargando la estancia media hospitalaria.

PANDEMIA POR VIRUS INFLUENZA A (H1N1) Y PACIENTES CON FACTORES DE RIESGO RESPIRATORIO

C. Balcells Esponera, M. Bosque García, L. Valdesoiro Navarrete, J. Costa Colomer, O. Asensio de la Cruz, V. Pineda Solas, E. Maqueda Castellote, T. Murciano Carrillo, A. Moreno Conde e I. Iglesias Rodríguez

Unidad de Neumología. Servicio de Medicina Pediátrica. Hospital de Sabadell. Corporació Sanitària Parc Taulí. Sabadell. Barcelona.

Objetivos: La pandemia por virus Influenza A (H1N1) ha generado durante el invierno de 2009 dudas y controversias sobre el manejo de pacientes con factores de riesgo. El objetivo es comparar el manejo y evolución de los niños infectados por H1N1 que presentan o no riesgo respiratorio y describir nuestra experiencia.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo. Muestra: pacientes con frotis faríngeo H1N1 positivo. Dos grupos: a) riesgo respiratorio, b) resto de pacientes. Variables: niños ingresados, tratamiento precoz con oseltamivir, vacunación antineumocócica PV23, neumonías complicada en ambos grupos.

Resultados: 198 niños (0-18 años) diagnosticados de H1N1 desde julio hasta diciembre-2009. Ninguno vacunado de H1N1. Riesgo respiratorio grave (RRG): 44/198. Ingresaron 10/44 (6 asma, 1 atresia esofágica, 1 displasia broncopulmonar (DBP) y 2 parálisis cerebrales), 1 había recibido vacuna antineumocócica-23V y ninguno tratamiento con oseltamivir precozmente. Neumonía complicada 2/10. No ingresaron 34/44. Recibieron oseltamivir precozmente 32/34 pacientes: 8/9 asmáticos, 3/3 atresias esofágicas, 3/3 DBP, 4/4 enfermedades neuromusculares, 5/5 fibrosis quística, 5/5 bronquiectasias y 4/5 otras patologías. La mayoría había recibido antineumocócica-23V. Los no ingresados presentaron únicamente sintomatología gripal. Sin RRG: 154/198. Ingresaron 17/154, neumonía complicada 9/17. Ninguno tratado precozmente con oseltamivir ni vacunado de antineumocócica-23V. Los niños tratados con oseltamivir precozmente ingresaron menos que los no tratados ($p < 0,001$). Los pacientes sin RRG no presentaron más neumonía complicada ($p = 0,48$). Ingresaron el 22,7% de niños con patología RRG y el 11% de niños sin RRG, no diferencias estadísticamente significativas. Tampoco hubo diferencias entre la evolución de niños vacunados o no con antineumocócica-23V ($p = 0,17$).

Conclusiones: La mayoría de pacientes diagnosticados en nuestro hospital de infección por H1N1 no presentaron complicaciones ni precisaron ingreso. Los niños con factores de riesgo presentaron menos complicaciones graves aunque no hubo significación estadística. Éstos siguen controles estrictos y frecuentes lo que probablemente permitió la detección y tratamiento precoz de la infección evitando sus complicaciones en este grupo de riesgo.

NEUMONÍA Y SHOCK TÓXICO TRAS INFECCIÓN POR VIRUS DE LA GRIPE A (H1N1) NUEVA VARIANTE

M.M. Fernández Martínez, M. Sánchez Forte, F. Giménez Sánchez, I. Alias Hernández, B. Hernández Sierra y J. Batlles Garrido

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Aguadulce. Almería.

Introducción: Los virus son la causa más frecuente de neumonía en los niños menores de 5 años. Son un factor predisponente para una sobreinfección bacteriana secundaria. Una de las más graves es la neumonía necrotizante estafilocócica, que requiere hospitalización del paciente y tratamiento antibiótico prolongado, pudiendo tener una evolución fatal. El diagnóstico etiológico es difícil de determinar ya que el hemocultivo tiene una sensibilidad baja y el cultivo de líquido pleural sólo se realiza en determinadas circunstancias.

Caso clínico: Presentamos el caso de un niño de 3 años y medio remitido de otro hospital con diagnósticos de Gripe A (H1N1) nueva variante y neumonía en lóbulo inferior izquierdo con derrame de 38 mm por ecografía. El hemocultivo había sido negativo. Al ingreso se aprecia descamación en zona del cuello y periné. Se realiza toracocentesis (pH 6,75, glucosa < 40 mg/dl, cultivo negativo) y se continúa tratamiento antibiótico (cefotaxima, vancomicina) y oseltamivir, ya iniciados en su hospital de origen. En las siguientes horas presenta hipotensión, taquicardia, oliguria, depresión neurológica y exantema eritematoso en sábanas y posterior descamación universal de toda la superficie cutánea. En controles radiológicos desarrolla una neumonía necrotizante con formación de pseudocavidades. La evolución fue tórpida, precisando antibioterapia intravenosa prolongada, e incluso valoración de realización de lobectomía, que finalmente no se realizó. El control radiográfico a los 2 meses del alta es normal. Aunque no tenemos diagnóstico etiológico, apoya el diagnóstico de neumonía estafilocócica el cumplir criterios de shock tóxico estafilocócico y la neumonía necrotizante.

Conclusiones: Aunque la infección por virus de la gripe A (H1N1) nueva variante tiene un curso benigno en la mayoría de pacientes sin factores de riesgo, puede predisponer como otras infecciones virales del tracto respiratorio, a infecciones bacterianas graves. Los síntomas asociados y las características radiológicas nos pueden orientar hacia el germen causal en los casos donde los cultivos sean negativos y en la elección de los antibióticos más adecuados.

NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES: NUESTRA EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

I. Delgado Pecellín, E. Vázquez Rodríguez, A. Torres Amieva y J.P. González Valencia

Servicio de Neumología. HH.UU. Virgen del Rocío. Hospital Infantil. Sevilla.

Introducción: Las neumopatías intersticiales (NI) incluyen un diverso grupo de enfermedades raras caracterizadas por infiltrados intersticiales difusos y alteración del intercambio gaseoso. Los síntomas clásicos son taquipnea, hipoxemia y crepitantes.

Objetivos: Conocer síntomas, pruebas complementarias, tratamientos y evoluciones de NI.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de NI entre 2005-2009.

Resultados: Encontramos 14 NI, 7 (54%) niñas y 6 (46%) niños, con edades entre 0,5-11 años. Síntomas: 12 (86%) presentaron síntomas clásicos; 4 (29%) asociaron además astenia y anorexia; 1 (7%) insuficiencia respiratoria aguda grave y 1 (7%) dolor pleurítico (neumotórax). TACAR pulmonar: 9 (64%) patrón en vidrio deslustrado, 1 (7%) patrón intersticial con lesiones quísticas, 2 (14%) patrón intersticial micronodular con adenopatías medistínicas, 1 (7%) atrapamiento aéreo con imágenes en árbol en brote y 1 (7%) imágenes lineales sugestivas de fibrosis. Se realizó biopsia en 10 (71%) pacientes con los siguientes resultados: 1 (10%) secundaria a necrosis epidérmica tóxica (NET) tratada con corticoides e inmunosupresores; 1 (10%) neumonía intersticial linfocítica tratada con prednisona; 1 (10%) neumonía eosinofílica crónica actualmente con prednisona; 1 (10%) histiocitosis pulmonar actualmente con quimioterapia; 1 (10%) hem siderosis pulmonar idiopática tratada con hidroxicloroquina, azatioprina y prednisona; 3 (30%) neumopatías intersticiales crónicas tratadas con prednisona (o bolos de metilprednisolona) e hidroxicloroquina; 2 (20%) de las biopsias fueron blancas. En 4 pacientes oncológicos no se practicó biopsia; en uno de éstos la NI fue secundaria a bleomicina con buena evolución tras su retirada y las otras 3 fueron bronquiolitis obliterantes por EICH crónico tratadas con inmunopresores. Todos presentaron buena evolución excepto la NET y una leucemia que fueron éxitus.

Conclusiones: Sospecharemos NI ante niños con taquipnea, hipoxemia y fallo de medro. TACAR pulmonar constituye la prueba de imagen a realizar ante la sospecha de NI. La biopsia pulmonar juega un papel importante para determinar el tipo de NI. El manejo depende de la etiología, siendo los inmunosupresores los fármacos más comúnmente utilizados.

Sesión B

EXPOSICIÓN PASIVA A HUMO DE TABACO AMBIENTAL (HTA) EN LACTANTES SANOS E INGRESADOS POR PATOLOGÍA RESPIRATORIA

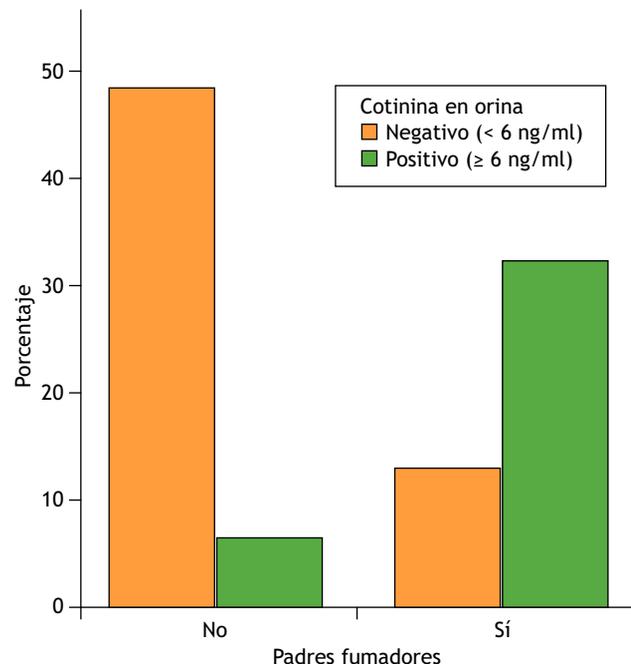
L. Fidalgo Marrón, A. López Dueñas, E. Cis París, V. Lanzadera, M.J. Molina Soares, M.J. García Mazario y J.M. Jiménez Bustos

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara.

Objetivos: Estudiar y comparar la exposición pasiva al HTA en lactantes sanos y hospitalizados por patología respiratoria investigando su relación con los niveles de cotinina en orina.

Material y métodos: La exposición a HTA se estudió en una muestra de lactantes sanos de 0 a 12 meses en las revisiones del centro de salud y en lactantes de la misma edad ingresados por patología respiratoria mediante cuestionario de hábito tabáquico cumplimentado de forma voluntaria por los padres, determinación semicuantitativa de cotinina en orina en los lactantes y medición de monóxido de carbono (CO) en aire espirado en los progenitores.

Resultados: El grupo de niños sanos analizados hasta el momento fue de 26 lactantes (12 varones, 46,2%), de los que un 34,6% (9 niños) de los padres declararon fumar en el domicilio: 2 (7,7%) habitualmente, 1 (3,8%) con frecuencia, 6 (23,15%) alguna vez y 17 (65,4%) nunca. En el grupo de lactantes ingresados se incluyeron por el momento 19 lactantes (14 varones, 73,7%), de los que un 36,8% (7 niños) de los padres declararon fumar en el domicilio: 2 (10,5%) habitualmente, 1 (5,3%) con frecuencia, 4 (21,1%) alguna vez y 12 (63,2%) nunca. Se encontró una correlación positiva ($p < 0,01$) entre el valor de CO materno y la cotinina en orina del lactante. Se utilizó el nivel de cotinina en orina (≥ 6 ng/ml) para predecir el hábito tabáquico en los padres determinado mediante cuestionario, encontrando una sensibilidad del 71,4% (IC95% 45,4/88,3) y una especificidad del 88,2% (IC95% 65,7%/96,7%).



Conclusiones: La exposición de los lactantes a HTA en el domicilio se sitúa en torno al 35% en ambos grupos. En los resultados preliminares se encontraron diferencias significativas ($p < 0,001$) en los niveles de cotinina en orina de los lactantes hijos de padres fumadores frente a los no fumadores.

EXPOSICIÓN PASIVA A HUMO DE TABACO AMBIENTAL (HTA) EN NIÑOS SANOS Y CON PATOLOGÍA RESPIRATORIA MODERADA-SEVERA

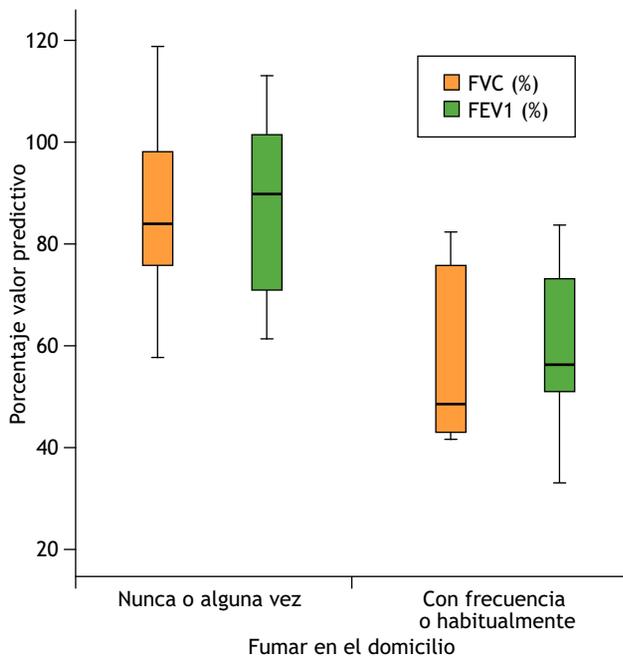
L. Fidalgo Marrón, E. Insfran Marrón, A. Aldea Romero, G. García Poblet, A. Olloqui, G. García Hernández y J.M. Jiménez Bustos

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara.

Material y métodos: La exposición a HTA se estudió en una muestra de niños sanos de 6 a 14 años en centros escolares y en niños de la misma edad con enfermedades respiratorias crónicas severas en la

consulta de neumología pediátrica, mediante cuestionario de hábito tabáquico cumplimentado por los padres. Se complementó con la determinación de los niveles de monóxido de carbono en aire espirado para descartar tabaquismo activo en los niños y espirometría.

Resultados: En el grupo de niños sanos participaron 450 escolares (258 varones, 57,3%) de los que un 42% (189 niños) tenían algún familiar fumador en el domicilio (13,8% madres, 16% padres, 10,7% ambos progenitores y 1,6% otros familiares). Un 38% de los padres (171 niños) declararon que se fuma en el domicilio: 13,6% (61) habitualmente, 7,3% (33) con frecuencia, 17,1% (77) alguna vez un y 62% (279) nunca. Se realizó espirometría a un total de 435 niños, no se encontraron diferencias significativas ($p < 0,05$) en la función pulmonar según la exposición a HTA en el domicilio. Participaron 27 niños (14 varones, 51,9%) con patología respiratoria de los que un 48,1% (13 niños) tenían fumadores en el domicilio (14,8% madres, 7,4% padres, 25,9% ambos progenitores), de forma que un 25,9% (7) de los padres declararon fumar en el domicilio alguna vez, 7,4% (2) con frecuencia y 14,8% (4) habitualmente. El valor medio de %FEV1 fue de 80,44% ($\pm 21,39$) y el de %FVC fue de 78,91% ($\pm 22,21$). Se encontraron diferencias significativas ($p < 0,05$) en las variables espirométricas de los niños cuyos padres fuman con frecuencia o habitualmente en el domicilio



Conclusiones: La exposición a HTA en el domicilio fue alta tanto en niños sanos (38%) como en enfermos (48,1%), encontrándose en los enfermos una función pulmonar menor ($p < 0,05$) en los expuestos a HTA.

ESTUDIO DE LA FUNCIÓN PULMONAR, DEL GRADO DE EXPOSICIÓN AL HUMO DE TABACO Y DE LA DEPENDENCIA A LA NICOTINA EN ADOLESCENTES

G. Vizmanos Lamotte, J. Estrada Fernández, R. Vidal Pardenilla, A. Roig Badia, M. Medina Rams, M. Carranza Ferrer y E. Aisa Pardo

Unidad de Neumología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Nostra Senyora de Meritxell y Àrea de Prevenció, Promoció i Vigilància de la Salut. Ministeri de Salut, Benestar i Treball. Escaldes-Engordany. Andorra.

Objetivos: Comparar la función pulmonar en adolescentes sanos en función del grado de exposición al humo del tabaco y en función de la dependencia a la nicotina.

Material y métodos: Se reclutaron adolescentes sanos. Se realizó encuesta de exposición al tabaco y de dependencia a la nicotina valorada por test de Fagerström (TF). Se determinó monóxido de carbono (CO) en aire exhalado mediante cooxímetro y se realizó espirometría forzada. El análisis estadístico se realizó con programa estadístico SPSS 15.0, aplicando Chi-cuadrado para comparación de variables categóricas, t de Student de muestras independientes y ANOVA de un factor para comparar medias entre grupos y coeficientes de correlación para comparar variables cuantitativas.

Resultados: Se estudiaron 156 adolescentes (74 mujeres), de 13 a 17 años de edad. Según las encuestas, el 34% no estaba expuesto al humo del tabaco, 44% eran fumadores pasivos (78% no fumadores) y 22% fumadores, sin diferencias entre sexos. La capacidad vital forzada (FVC) y el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) fueron mayores en las fumadoras que en las no fumadoras ($p = 0,02$ y $0,048$ respectivamente). Se encontraron correlaciones entre: CO y FVC ($r = 0,16$; $p = 0,025$), CO y FEV1 ($r = 0,14$; $p = 0,047$), TF y FVC ($r = 0,27$; $p = 0,035$), TF y FEV1/FVC ($r = -0,28$; $p = 0,028$). El FEV1/FVC fue menor en los varones que presentaron una cooximetría alterada ($p = 0,013$). En las mujeres con mayor dependencia a la nicotina, la FVC fue menor ($p = 0,037$). Los fumadores intensos presentaron unas mayores FVC ($p = 0,027$) y FEV1 ($p = 0,022$).

Conclusiones: Existieron correlaciones positivas entre: CO y FVC, CO y FEV1, TF y FVC. Con las variables estudiadas no hemos podido demostrar que la función pulmonar de los adolescentes fumadores sea peor.

PATOLOGÍA TRAQUEAL DIAGNOSTICADA POR BRONCOSCOPIA

A. Zabaleta Rueda, P. del Río Martínez, J. Fernández Aracama, J. Pérez Bascarán, N. Paniagua Calzón, J. Martín González, M. Inguanzo Ortiz, M. Santiago Burruchaga, C. Vázquez Cordero y M.A. Vázquez Ronco

Servicio de Neumología infantil. Hospital de Cruces. Barakaldo. Vizcaya.

Introducción: Las anomalías traqueales están infradiagnosticadas a pesar de haberse incrementado su conocimiento en los últimos años gracias al desarrollo y mayor implantación de técnicas de imagen como la TACAR y la fibrobroncoscopia.

Objetivos: Conocer el tipo de patología y las características de un grupo de pacientes con anomalía traqueal diagnosticada mediante broncoscopio en nuestro centro.

Métodos: Revisión retrospectiva de antecedentes, clínica asociada, tipo de patología y actitud seguida en niños diagnosticados de patología traqueal por videobroncoscopia entre junio 2006-febrero 2010.

Resultados: Fueron 31 niños de 150 estudiados. La edad fue 34 ± 38 semanas (1-138) (mediana 21). La mayoría presentó otra patología asociada (65%): 10 (32%) cuadros sindrómicos [Down (4), dismórfico sin filiar (2), Charge, Vacterl, otopalatodigital- Larsen, hiperlaxitud articular], 6 (19%) anomalías cardiovasculares, 3 (9,6%) fistulas traqueoesofágicas, 1 (3,2%) displasia broncopulmonar severa, 1 (3,2%) hipoplasia pulmonar, 1 (3,2%) TCE severo con VM. La broncoscopia fue indicada por: estridor 14 (45%), infecciones traqueobronquiales recurrentes 12 (39%) y episodios de colapso de la vía aérea 7 (22%). Los diagnósticos fueron: traqueomalacia 20 (64%), estenosis traqueal 6 (19%) [1 colapso externo], membranas 4 (13%), bronquio traqueal 2 (6,4%) y una neoformación traqueal (3,2%). La actitud fue: conservadora en 21 (68%) (2 pendientes de estudio), soporte ventilatorio 4 (13%), traqueostomía 4 (13%), fotoresección con láser, aortopexia y corrección doble arco aórtico 3 (10%).

Conclusiones: La patología traqueal es mayoritariamente de origen congénito y asocia frecuentemente otras anomalías del desarrollo, preferentemente en relación al aparato respiratorio y cardiovascular. La traqueomalacia es la patología traqueal más frecuente representando el 64% de todas las anomalías. Las infecciones traqueobronquiales recurrentes, el estridor y los episodios

de obstrucción severa de la vía aérea representan el espectro clínico de estos pacientes. La actitud conservadora acompañada en ocasiones de soporte respiratorio es suficiente en la mayoría de los niños con patología traqueal.

UTILIDAD DE LA FIBROBRONCOSCOPIA EN LAS ANOMALÍAS TRAQUEOESOFÁGICAS

P. Caro Aguilera, E. Pérez Ruiz, J. Pérez Frías y L. Moreno Requena

Sección de Neumología Infantil. Servicio de Pediatría. HRU Materno-Infantil Carlos Haya. Málaga.

Introducción: En ocasiones, las fistulas traqueoesofágicas (FTE) congénitas pueden constituir un verdadero reto diagnóstico, sobre todo en los pacientes que no asocian atresia de esófago (AE). En estos casos, dada la inespecificidad y buena tolerancia de la clínica, el diagnóstico puede retrasarse, incluso, hasta la edad adulta. Se han documentado hasta un 10% de recurrencias en pacientes que han recibido tratamiento quirúrgico en el período neonatal.

Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo de los casos de FTE congénita diagnosticados mediante fibrobroncoscopia (FBC) en nuestro centro desde 1990 hasta 2009. Los procedimientos se realizaron con los fibrobroncoscopios de 3,5 mm y 2,8 mm, bajo sedación profunda y manteniendo ventilación espontánea. Analizamos la contribución de la FBC al diagnóstico y manejo preoperatorio de esta patología.

Resultados: Durante un período de 19 años, se han realizado 1118 procedimientos en 907 pacientes, diagnosticándose un total de 10 FTE (0,9%). 6/10 asociaban AE y 5/6 sufrieron recurrencias tras ser corregidas quirúrgicamente en el período neonatal. 1/6 presentó una doble FTE proximal. El resto (4/10) eran FTE tipo H: en tres casos el diagnóstico se realizó en los dos primeros meses de vida, por la presencia de tos y cianosis durante la alimentación y neumonías recurrentes; el cuarto sufrió una insuficiencia respiratoria aguda con 8 días de vida, realizándose una FBC que objetivó una FTE tipo H asociada a una severa estenosis traqueal congénita. El tránsito gastroesofágico falló en el diagnóstico de dos casos de FTE tipo H, pero pudieron ser identificadas a través de la FBC. En 8/10 se intentó la canalización de la FTE, previamente a su reparación quirúrgica, mediante la introducción de un catéter de Swan-Ganz a través del canal de trabajo del broncoscopio. Se realizó con éxito en 6/8 casos. Los cirujanos realizaron simultáneamente una esofagoscopia mediante la que localizaban el catéter y lo externalizaban a través de la boca. De este modo, la fistula quedaba canalizada facilitando su identificación durante la cirugía. En dos pacientes se intentó, sin éxito, la reparación endoscópica de la FTE mediante la instilación de fibrina biológica.

Conclusiones: La esofagoscopia y el tránsito gastroesofágico son los principales métodos diagnósticos para la FTE, pero presentan fallos y, en ocasiones, son necesarias varias exploraciones antes de llegar al diagnóstico. Cada vez más, la FBC se muestra como una herramienta útil para el diagnóstico y como apoyo terapéutico de esta patología, tal como se refleja en la literatura.

POLIGRAFÍA RESPIRATORIA PARA EL DIAGNÓSTICO DEL SAHS INFANTIL

A. Zabaleta Rueda, P. del Río Martínez, J. Fernández Aracama, N. Paniagua Calzón, J. Martín González, J. Pérez Bascarán, M. Inguanzo Ortiz, M. Santiago Burruchaga, C. Vázquez Cordero y M.A. Vázquez Ronco

Servicio de Neumología Infantil. Hospital de Cruces. Barakaldo. Vizcaya.

Introducción: El SAHS es un trastorno respiratorio infradiagnosticado en la infancia, con una prevalencia estimada en torno al 7-16% y con una morbilidad importante que incluye alteraciones en el crecimiento, en el comportamiento y cor pulmonale.

Objetivos: Valorar la incidencia de retraso del crecimiento, alteraciones del comportamiento y anomalías cardiovasculares en niños diagnosticados de SAHS en nuestro centro.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de las poligrafías realizadas en nuestra Unidad de Sueño entre abril 2007 y enero 2010. La presencia de SAHS se evaluó según el Consenso de la SENP. Los grupos fueron SAHS severo (SAHSs IAH > 10), SAHS leve (SAHSI IAH 3-6) y roncodores primarios (RS IAH < 1). El comportamiento se valoró según lo referido por los padres. La presencia de signos de hipertensión pulmonar (HTP) fueron valorados por el servicio de cardiología.

Resultados: De 450 poligrafías, 34 (7,5%) fueron SAHSs, 26 (5,7%) SAHS moderado, 78 (17,3%) SAHSI, 274 (60,8%) RS y 37 (8,2%) no fueron valorables. Se incluyeron todos los pacientes con SAHSs y 39 con SAHSI y 39 con RS. Las edades al diagnóstico fueron $3,8 \pm 2,4$ (SAHSs), $4,4 \pm 1,8$ SAHSI y $5,09 \pm 2,4$ (RS) (ns). No hubo diferencias significativas en relación al peso. Se encontraron diferencias significativas entre las tallas de SAHSs y RS ($p < 0,019$). No hubo diferencias en el comportamiento basal. Todos los niños intervenidos con SAHSs manifestaron un cambio positivo del comportamiento diurno (mayor actividad). Ninguno presentó signos de HTP.

Conclusiones: El 30,5% de los niños estudiados tuvieron SAHS, el 7,5% SAHSs. Los niños con SAHSs presentaron una talla menor que los controles RS. No se encontraron diferencias en cuanto al comportamiento basal referido por los padres entre los niños con SAHS y RS, pero todos manifiestan un cambio positivo en el comportamiento diurno tras la intervención. En ninguno se encontraron signos de HTP.

ECUACIÓN PREDICTIVA DEL TEST DE LA MARCHA DE 6 MINUTOS (6MWT) EN POBLACIÓN INFANTIL SANA (UNA SOLA DETERMINACIÓN). ESTUDIO SEMIMAP

L. Fidalgo Marrón, E. Insfran Marrón, A. Aldea Romero, L. Puente Maestu, A. Martínez Gimeno y J.M. Jiménez Bustos

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara.

Objetivos: Determinar los valores de referencia de 6MWD (distancia caminada en metros durante el 6MWT) en niños sanos de 6 a 14 años de la población general para su aplicación en estudios transversales (una sola determinación).

Material y métodos: Se trata de un estudio descriptivo transversal llevado a cabo en centros escolares en niños sanos de 6 a 14 años, a los que se les realiza el 6MWT siguiendo las estandarizaciones de la ATS. La variable principal es la distancia caminada, las variables secundarias recogidas incluyen, mediciones antropométricas, composición corporal, espirometría, frecuencia cardíaca, tensión arterial, saturación de oxígeno, disnea y cansancio de piernas.

Resultados: Se estudiaron un total de 450 niños (258 varones) de entre 6 y 14 años con una edad media de 9,74 años ($\pm 2,59$). La distancia media caminada fue de $655,98 \pm 76,36$ metros. Se encontró correlación significativa ($p < 0,01$) entre la 6MWD y la actividad física extraescolar, el grado de colaboración, la edad, peso, talla, IMC, longitud de miembros inferiores, masa grasa, masa muscular esquelética, variables espirométricas, puntuación de disnea y cansancio de piernas en la escala de Borg, tensión arterial sistólica y diastólica inicial, final y a los 5 minutos, frecuencia cardíaca inicial y saturación transcutánea de oxígeno. El sexo no influyó en nuestra muestra. Se elaboró una ecuación predictiva mediante regresión lineal con introducción de datos en pasos sucesivos que explica un 44% de la variabilidad ($r^2 = 0,44$). $6MWD = 191,58 + 9,55 \text{ edad (años)} + 3,24 \text{ talla (cm)} - 2,35 \text{ peso (kg)} \pm 57,37$ metros. Posteriormente se comprobó la fiabilidad de la ecuación propuesta en un grupo adicional de 30 niños, con un coeficiente de correlación intraclase de 0,80 ($p < 0,001$).

Conclusiones: La ecuación propuesta ha demostrado ser fiable para nuestra población y más adecuada que las previamente publicadas, enriqueciendo la bibliografía existente y proporcionando una herramienta útil en el manejo de los pacientes pediátricos.

ECUACIÓN DE REFERENCIA DEL TEST DE LA MARCHA DE 6 MINUTOS (6MWT) EN POBLACIÓN INFANTIL SANA PARA VARIAS DETERMINACIONES. ESTUDIO SEMIMAP

L. Fidalgo Marrón, E. Insfran Marrón, A. López Dueñas, L. Puente Maestu, A. Martínez Gimeno y J.M. Jiménez Bustos

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara.

Objetivos: Elaborar una ecuación de referencia del 6MWT en niños sanos de 6 a 14 años adecuada para su aplicación en el seguimiento de pacientes pediátricos (varias determinaciones, comprobación de intervenciones terapéuticas).

Material y métodos: Basándonos en una valoración previa que realizamos en la que se objetivó un efecto de aprendizaje estadísticamente significativo al repetir la prueba una segunda vez (que no se observó en sucesivas), se elaboró una ecuación de referencia para determinaciones múltiples eligiendo el mejor resultado de la distancia caminada en un grupo de niños sanos de 6 a 14 años que repitieron la prueba en dos ocasiones siguiendo las recomendaciones de la ATS.

Resultados: Se estudiaron un total de 174 niños (94 varones) de entre 6 y 14 años. Se repitió la prueba en dos ocasiones separadas por $15 \pm 4,9$ minutos. La diferencia media de distancia caminada (6MWD) entre la primera prueba y la mejor ha sido de $34,40 \pm 35,53$ metros IC95% (29,08/39,72) ($p < 0,001$). Un 78,2% de los niños caminó más en la segunda prueba. Se elaboró una ecuación predictiva mediante regresión lineal múltiple que explica el 42% de la variabilidad ($r^2 = 0,42$). $6MWD = 168,42 + 11,92$ edad (años) $- 3,26$ peso (kg) $+ 3,61$ talla (cm) $\pm 60,98$ m. Posteriormente se comprobó la fiabilidad de la ecuación propuesta en un grupo adicional de 30 niños, con un coeficiente de correlación intraclase de 0,77 ($p < 0,001$).

Conclusiones: La ecuación propuesta ha demostrado ser fiable en nuestra población y más adecuada si el 6MWT se repite en múltiples ocasiones, siendo la primera ecuación de este tipo propuesta para población infantil en la literatura y proporcionando una herramienta más precisa en el seguimiento de los pacientes pediátricos.

FIABILIDAD Y VALIDEZ DEL TEST DE LA MARCHA DE 6 MINUTOS (6MWT) EN POBLACIÓN INFANTIL SANA Y CON PATOLOGÍA RESPIRATORIA CRÓNICA. ESTUDIO SEMIMAP

L. Fidalgo Marrón, E. Insfran Marrón, A. Olloqui, L. Puente Maestu, G. García Hernández y J.M. Jiménez Bustos

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara.

Objetivos: Determinar la fiabilidad y validez de la 6MWT en población infantil sana y con patología respiratoria crónica de 6 a 14 años.

Material y métodos: La fiabilidad se estudió repitiendo el 6MWT siguiendo la estandarización de la ATS un total de cuatro veces en población escolar sana y niños con patología respiratoria crónica de 6 a 14 años. La validez se estudió comprobando el porcentaje de frecuencia cardíaca máxima alcanzada durante el 6MWT y comparando la correlación entre la distancia caminada con el consumo máximo de oxígeno determinado mediante ergoespirometría.

Resultados: Se estudió a un total de 35 niños sanos, la media de la diferencia de la distancia caminada (6MWD) entre la segunda y la primera prueba fue de $42,09$ m (IC95% 28,96/55,21) ($p < 0,001$) con un coeficiente de correlación intraclase de 0,89. En la tercera prueba la diferencia fue de $-12,63$ m (IC95% $-26,9/1,65$) no estadísticamente significativa ($p \geq 0,05$). Se alcanzó un $62,46 \pm 8,56\%$ de la frecuencia cardíaca máxima teórica. La ergoespirometría se realizó a 20 niños, de los cuales 12 alcanzaron criterios de esfuerzo máximo, la correlación entre el consumo máximo de oxígeno y la 6MWD

fue de 0,67 ($p < 0,05$). Por otro lado, los 27 niños con patología respiratoria crónica caminaron en la segunda prueba una media $35,26$ metros más (IC95% 15,02/55,5) ($p < 0,001$) con un coeficiente de correlación intraclase de 0,76. En la tercera prueba recorren $20,77$ metros más ($p \geq 0,05$) y en la cuarta $2,8$ metros más que en la tercera ($\geq 0,05$). Se alcanzó un $67,55 \pm 8,27\%$ de la frecuencia cardíaca máxima.

Conclusiones: El 6MWT demuestra ser una prueba fiable y válida en población infantil de 6 a 14 años. La distancia caminada mejora de forma significativa en la segunda determinación tanto en población sana como con patología respiratoria.

TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO PARATRAQUEAL

A.M. Castroviejo Gandarias, P. Zardoya Santos, F. José Gil Sáenz, M. Herranz Aguirre, E. Bernaola Iturbe y M. Oscoz Lizarbe

Servicio de Pediatría. Hospital Virgen del Camino. Pamplona. Navarra.

Introducción: El tumor miofibroblástico pulmonar es un tumor de características histológicas benignas poco frecuente, de predominio en la edad pediátrica. Habitualmente es endobronquial o un nódulo pulmonar solitario, siendo excepcional su localización mediastínica. El tratamiento curativo es la cirugía.

Caso clínico: Niña, 8 años, adoptada de Ucrania, residente en España desde hace 2 meses. Antecedentes personales desconocidos. Madre biológica (no conviviente, visitas aisladas) fallecida recientemente por tuberculosis pulmonar. Ingresó por neumonía en lóbulo inferior izquierdo (LII) y Mantoux positivo (14 mm, 72 horas). Se recogen 3 jugos gástricos: baciloscopia negativa, cultivo negativo. TAC torácico: gran conjunto adenopático paratraqueal izquierdo, adenopatías en hilio derecho, LSI insuflado y condensación en LII con bronquiectasias. Ante la sospecha de tuberculosis pulmonar se inicia tratamiento con isoniacida, rifampicina y pirazinamida. Posteriormente se sustituye pirazinamida por claritromicina ante el aislamiento de *Mycobacterium avium* en un cultivo de orina. Las lesiones pulmonares mejoran, pero persiste la masa mediastínica. Un mes más tarde ingresa en UCIP por atelectasia pulmonar izquierda completa. Fibrobroncoscopia: tumoración que obstruye la entrada del bronquio principal izquierdo. Biopsia de la tumoración: tumor miofibroblástico inflamatorio. Se realiza cirugía cuando el estado general y la situación nutricional de la niña mejoran. Sólo es posible la resección parcial debido a su localización (entre bronquio principal izquierdo, aorta, arteria pulmonar y venas pulmonares). El tumor recidiva y se reinterviene 5 meses después sin conseguir de nuevo su exéresis total.

El tratamiento antituberculoso se mantiene durante un año. Actualmente está estable aunque persiste la tumoración y enfisema pulmonar izquierdo total.

Discusión: Se ha descrito la relación entre el tumor miofibroblástico y las infecciones crónicas, sugiriéndose un origen inflamatorio reactivo. En este caso relacionamos la existencia de una infección tuberculosa no tratada con la aparición posterior de la tumoración. Cuando la resección es parcial, las posibilidades de recidiva son mayores.

ESTADO RESPIRATORIO EN PATOLOGÍA NEUROMUSCULAR

A.M. Moreno Conde, M. Bosque García, J. Costa Colomer, O. Asensio de la Cruz, L. Valdesoiro Navarrete, C. Balcells Esponera, R. Grau Lorente, I. Iglesias Rodríguez, T. Murciano Carrillo y A. Valiente Planas

Unidad de Neumología. Servicio de Medicina Pediátrica. Hospital de Sabadell. CPT. Sabadell. Barcelona.

Introducción: Las enfermedades neuromusculares condicionan fatiga de la musculatura respiratoria debido a un fallo de la com-

pliance. Las complicaciones más frecuentes son: neumonías y atelectasias recurrentes, síndromes aspirativos, cor pulmonale e insuficiencia respiratoria crónica. Las principales causas son: distrofias musculares, miopatías congénitas o adquiridas, neuropatías periféricas, atrofia espinal y enfermedades del SNC.

Objetivos: Evaluar el estado respiratorio de los pacientes con enfermedad neuromuscular vivos, exceptuando las secundarias a enfermedades del SNC.

Materiales y métodos: Estudio descriptivo transversal. Se analiza estado respiratorio actual de los pacientes neuromusculares, exceptuando las secundarias a enfermedades del SNC. Parámetros analizados: complicaciones respiratorias, funcionalismo respiratorio: espirometría, PIM y PEM, escoliosis, necesidad de ventilación mecánica no invasiva, pulsioximetría, uso de cough assist, fisioterapia.

Resultados: 13 pacientes, 9 niños y 4 niñas. Edades entre 7 meses y 21 años (media: 10a). Patologías que presentan: 2 atrofia espinal tipo II, 1 atrofia espinal tipo I, 1 atrofia espinal tipo III, 2 miastenia congénita, 1 enfermedad de Duchenne, 1 miopatía nemalínica, 1 miopatía centrotubular y 3 hipotonías no filiadas. Las complicaciones respiratorias más frecuentes son sobreinfecciones con condensaciones pulmonares, el 50% las presentan, frecuencia de 2-3 al año. 2 pacientes en UCIp. Espirometría en 7 pacientes: FVC 28% pacientes > 80%, 28% entre 50-80%, 44% valor < 50%; FEV1 13% valor > 80%, 14% entre 50-80%, 43% valor < 50%; MEF50: 28% valor > 80%, 43% entre 50-80%, 28% valor < 50%. PIM y PEM: 4 pacientes, el 66% con PIM > 30 cm H₂O, 33% PIM < 30 cm H₂O y el 100% con PEM < 40 cm H₂O. 23% pico flujo tos disminuido: cough-assist. Pulsioximetría nocturna con registro: 12 pacientes, 50% patológicas. 8 pacientes (61%) VMNI (BiPaP), 2 (25%) de manera nocturna, 6 (75%) a modo de fisioterapia y en reagudizaciones. 4 (30%) escoliosis, 3 intervenidos. El 11 (76%) fisioterapia respiratoria. Ningún paciente tiene complicaciones cardíacas. Ningún paciente portador de traqueostomía ni ventilación mecánica invasiva.

Conclusiones: La mayoría de los pacientes con enfermedad neuromuscular grave padecen complicaciones respiratorias. El soporte respiratorio es necesario en la mayoría de casos. La ventilación mecánica no invasiva aumenta la calidad de vida y puede prolongar la supervivencia en estos pacientes. A pesar de que los pacientes presentan un funcionalismo respiratorio alterado, sólo 2 de ellos precisan ventilación mecánica nocturna y 3 pacientes necesitan un aparato de insuflación-exsuflación para paliar la tos inefectiva. En la actualidad ningún paciente es portador de traqueostomía.

PATRONES ESPIROMÉTRICOS EN LA DISFUNCIÓN DE CUERDAS VOCALES

A. López Neyra, V. Sanz Santiago, M.L. Castro Codesal, A. Sequeiros González, F. Romero Andújar, M.I. González Álvarez, E. Almería Gil y J.R. Villa Asensi

Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Infantil Niño Jesús. Madrid.

Objetivos: La disfunción de cuerdas vocales (DCV) se caracteriza por una adducción paradójica de las cuerdas vocales (CV) durante la inspiración que produce disnea, sibilancias y tos. La alteración espirométrica más característica es el aplanamiento de la curva inspiratoria. El diagnóstico definitivo se establece mediante la visualización directa de la laringe. El objetivo de este estudio es revisar los patrones espirométricos y las características demográficas de los pacientes con DCV en nuestro servicio.

Materiales y métodos: Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo de los casos de DCV seguidos en nuestra unidad en los últimos 10 años. Se revisaron todos los casos sospechosos de DCV, considerando definitivo el diagnóstico en los que se evidenció un cierre paradójico de CV en inspiración o un patrón espirométrico característico. Se recogieron datos clínicos y se estudiaron las curvas de espirometría forzada.

Resultados: Se encontraron 36 casos sospechosos de DCV. El diagnóstico se confirmó en 11 casos (30,5%). Diez casos (90%) eran mujeres, la edad media fue 13,46 ± 1,9 años. En 5 casos (45%) la historia clínica reflejaba una personalidad perfeccionista o desencadenantes emocionales. Seis casos (55%) tenían antecedentes de asma. En la espirometría basal 6 casos (55%) presentaban una relación flujo espiratorio medio/flujo inspiratorio medio (MIF) mayor a 1,5. Los otros 5 casos presentaron un descenso medio del MIF tras ejercicio del 57,33 ± 23,75%. Se observó aplanamiento de la curva inspiratoria en todos los casos y también de la curva espiratoria en 7 casos (63,6%).

Conclusiones: La DCV es una patología poco frecuente, más característica de mujeres en edad puberal. Las alteraciones espirométricas más características son el aplanamiento de la curva inspiratoria y/o el descenso del MIF tras el test de esfuerzo. El aplanamiento de la curva espiratoria es también muy frecuente. Se debe realizar una laringoscopia directa para confirmar el diagnóstico.

¿CUÁNDO ESTÁ JUSTIFICADA LA FIBROBRONCOSCOPIA EN PACIENTES CON ESTRIDOR?

J. Alfonso Diego, J.A. López Andreu, I. Cortell Aznar, S. Pérez Tarazona, A. Amat Madramany, R. Martínez Camacho, P. Correcher Medina, L. Vázquez Álvarez, S. Uixera Marzal y A. Edo Tena

Servicio de Pediatría. Hospital de La Ribera. Alzira. Valencia.

Introducción: El estridor es un signo de compromiso de la vía aérea superior que se produce durante la inspiración, la espiración o ambas. Es una de las indicaciones de endoscopia universalmente aceptadas. La accesibilidad a la fibrolaringoscopia sin sedación, la elevada probabilidad de laringomalacia y la, a veces, resolución intermitente del estridor contribuyen a no realizar una fibrobroncoscopia inicialmente. Presentamos cuatro casos de estridor que ilustran la conveniencia de explorar precozmente toda la vía aérea.

Casos clínicos: Caso 1: Niña de 4 m. con estridor inspiratorio y espiratorio desde el mes de vida, de intensidad creciente, asociando en el último mes dificultad respiratoria leve. Laringoscopia sin hallazgos patológicos. Dos ingresos por laringotraqueobronquitis (LTB) persistiendo estridor entre ambos episodios. A la exploración clínica presenta buen estado nutricional, angiomas cutáneo-mucosos múltiples, estridor y tiraje subcostal. La fibrobroncoscopia (FBC) muestra angioma subglótico que reduce el 60% de la luz. Resolución del estridor y la dificultad respiratoria a las 24 h de iniciar corticoides y propranolol. Caso 2: Niño de 18 m. con antecedentes de laringitis de repetición graves y exploración clínica normal. Gestación de 36 semanas. Intubación y ventilación asistida al nacimiento por sospecha de enfermedad de membrana hialina. Tres episodios de dificultad respiratoria grave. A los 9 días de vida, precisando intubación y ventilación asistida; la laringoscopia evidenció edema de glotis. A los 14 meses, LTB que precisó ingreso. A los 17 meses, laringitis grave con cianosis. La FBC muestra angioma subglótico que no compromete la luz y traqueomalacia moderada. Diez meses después, la FBC evidencia edema de aritenoides y colapso subtotal de la luz supraglótica, persistencia del angioma subglótico sin cambios. Caso 3: Niña de 3 a. con estridor y tos desde el nacimiento, disnea de esfuerzo desde el inicio de la deambulación. Bronquitis febriles frecuentes con escasa respuesta a salbutamol y fluticasona inhalados. Laringofibrosocopia sugestiva de estenosis subglótica congénita. La evaluación cardiológica por soplo funcional sugiere anillo vascular que se define como doble arco aórtico con reducción del 50% de la luz traqueal supracarinal en la angioRM y el angioTC. Caso 4: Niña de 18 meses remitida a ORL por estridor ins y espiratorio intermitente desde los 9 meses. En el último mes disminución del

apetito, disfagia y episodios de atragantamiento. Fibrolaringoscopia normal. TC cervical: morfología ovalada de la luz traqueal media. Se remite con sospecha de traqueomalacia. Curva FV corriente: aplanamiento del asa espiratoria. FBC: colapso de la luz del tercio medio traqueal por compresión extrínseca. AngioTC: tumoración retrotraqueal con contenido aéreo. Esofagoscopia: masa ulcerada en tercio superior de esófago que lo obstruye; la disección del esófago cervical evidencia cuerpo extraño (uña) con reacción inflamatoria y adenopatías satélites.

Discusión: La presencia de estridor justifica la exploración endoscópica de toda la vía aérea. El agravamiento de la clínica respiratoria o la recurrencia del estridor resuelto sugieren la presencia de patología no diagnosticada.

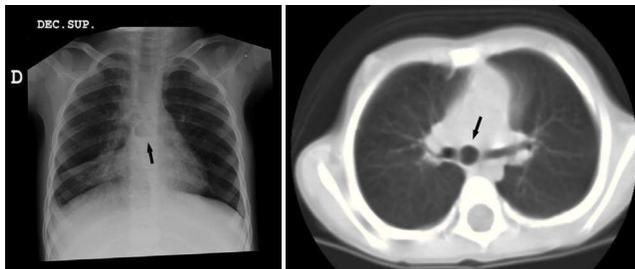
TRAQUEOCELE DE LOCALIZACIÓN SUBCARINAL. HALLAZGO INCIDENTAL EN UNA FIBROBRONCOSCOPÍA

A. López Neyra, V. Sanz Santiago, M.L. Castro Codesal, M.I. González Álvarez, F. Romero Andújar, B. Beltrán Bengoechea y J.R. Villa Asensi

Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Infantil Niño Jesús. Madrid.

Introducción: Los traqueoceles o divertículos traqueales son malformaciones raras de la vía aérea. Tanto su diagnóstico en la infancia como su localización en relación con la carina son excepcionales, existiendo cinco casos descritos en la literatura. Presentamos un traqueocele de localización subcarinal descubierto incidentalmente en una fibrobroncoscopia.

Caso clínico: Lactante de 22 meses de edad con antecedentes de síndrome de cromosoma 14 en anillo, retraso psicomotor y epilepsia que acude a nuestra consulta para valorar infiltrado persistente en lóbulo medio y clínica de tos en los últimos 3 meses. No referían antecedentes respiratorios de interés. Se indicó una fibrobroncoscopia, en la que se evidenció un bronquio traqueal y un orificio de aproximadamente 3 mm de diámetro en la carina, que daba paso a una cavidad de localización subcarinal, revestida por un epitelio pálido y rugoso. No se objetivaron secreciones en su interior. No se encontraron más alteraciones, salvo una hipoplasia del bronquio 6 derecho. En radiografías previas se apreciaba una imagen aérea a nivel subcarinal que hasta entonces había pasado desapercibida (fig. 1). Se realizó un TC torácico que mostraba una consolidación en lóbulo medio y imagen aérea subcarinal de aproximadamente 1 cm de diámetro (fig. 2). La evolución de la paciente ha sido satisfactoria y se encuentra asintomática, por lo que de momento no se ha planteado la cirugía.



Discusión: Los traqueoceles son malformaciones de la vía aérea que pueden ser adquiridos o congénitos. La mayoría de los casos descritos se dan en pacientes adultos y en localización paratraqueal. Suelen ser asintomáticos y descubrirse de manera casual, aunque pueden causar síntomas secundarios por compresión (disfagia, estridor) o por sobreinfección (tos). No existe consenso en cuanto al tratamiento ni datos sobre la evolución a largo plazo. La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección en los casos sintomáticos.

EVOLUCIÓN DE LA INCIDENCIA DE TUBERCULOSIS EN NUESTRO MEDIO

J.J. Zatt Zauma, P. Villalobos Arévalo, L. Rey Suárez y A.I. Cabacas García

Servicio de Pediatría. Hospital de Figueras. Girona.

Introducción: La tuberculosis (TBC) es una enfermedad que mundialmente ha incrementado su incidencia en los últimos años. Esto ocurre también en países desarrollados por el aumento de inmigración y falta de programas para controlar la diseminación.

Objetivos: Analizar la evolución del número de individuos estudiados por TBC entre los años 2006-2009. Determinar el número de pacientes que requirieron tratamiento farmacológico.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes referidos a consultas de Neumología Infantil de nuestro hospital para estudio de contactos de tuberculosis entre el 1 de enero de 2006 y 31 de diciembre de 2009. Se realizó prueba tuberculínica (PT) y estudio de imagen, radiografía de tórax en mayores de 5 años y tomografía computada de tórax en menores. Recibieron quimioprofilaxis primaria aquellos que tenían contacto con el caso índice PT negativa e imagen normal, consideramos infección tuberculosa latente (ITL) cuando la PT era positiva y la imagen normal. Se asumió enfermedad tuberculosa cuando ambas determinaciones eran anormales.

Resultados: Se incluyeron 69 pacientes con edades entre 7 meses y 15 años, 13 el primer año, 24 el segundo, 16 el tercero y 16 el cuarto. El 67% fueron inmigrantes. Ocho (11,5%) pacientes fueron diagnosticados de enfermedad tuberculosa, 2 el segundo año y 3 cada año subsiguiente. Hubo 25 (36%) pacientes que fueron tratados con quimioprofilaxis primaria, 5 el primer año, 10 el segundo, 8 el tercero y 2 el último año. Dieciséis pacientes se asumieron como ITL, 2 el primer año, 7 el segundo, 2 el tercero y 5 el cuarto. No recibieron tratamiento 18 niños y se perdieron dos.

Conclusiones: El número de niños estudiados se mantuvo estable en estos años salvo por un pequeño ascenso en el segundo que luego se corrigió. No se observa variación significativa en el número de tratamientos instituidos por enfermedad tuberculosa en el período analizado.

TAC TORÁCICO EN EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD TUBERCULOSA EN NIÑOS MENORES DE 4 AÑOS

I. Alias Hernández, J. Batlles Garrido, T. Rubí Ruiz, Y. González Jiménez y A. Bonillo Perales

Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Objetivos: Describir las características radiológicas de los niños afectados durante una epidemia de TBC en una Guardería de Almería.

Material y métodos: Tras detectarse simultáneamente 4 casos de enfermedad TBC en niños que acudían a la misma clase, se realizó el estudio de contactos de los trabajadores y niños asistentes. A esta guardería asistían 116 menores de 4 años y 20 adultos. A todos se les hizo Prueba de Tuberculina (PT). A los niños con PT positiva se les realizó Rx y TAC torácicos y se extrajeron 3 muestras de jugo gástrico. A los adultos con PT positiva se les hizo Rx de tórax análisis del esputo.

Resultados: El caso índice fue una cuidadora, que presentaba PT de 20 mm de induración, caverna grande en lóbulo superior izquierdo, baciloscopia con abundantes BAAR y cultivo positivo a *Mycobacterium tuberculosis*, sensible a isoniazida y rifampicina. La PT fue positiva en 28 niños (24.1%). La Rx torácica fue patológica en 11 (39%), dudosa en 3 (10%) y normal en 14 (50%). En los niños con Rx patológica, el TAC torácico confirmó los infiltrados y/o atelectasias y reveló además adenopatías paratraqueales y/o hiliares de tamaño igual o superior a 1,5 cm. En el 95% de los niños con PT positiva y Rx de Tórax normal, el TAC mostró lesiones compatibles con TBC pulmonar. En un niño con Rx dudosa el TAC reveló lesiones sugestivas de TBC miliar. De los 28 preescolares,

27 fueron diagnosticados de Enfermedad TBC (96%) y uno de Infección TBC latente (4%).

Conclusiones: A pesar de la controversia existente actualmente, estimamos necesaria la realización del TAC torácico en todos los niños menores de 4 años en contacto con enfermo tuberculoso, con PT positiva y Rx de tórax normal, para establecer el diagnóstico de Enfermedad tuberculosa.

ABSCESOS HEPÁTICOS TUBERCULOSOS. PRESENTACIÓN CLÍNICA DE TUBERCULOSIS RESISTENTE EN PEDIATRÍA

B. Hernández Sierra, Y. González Jiménez, J. Batlles Garrido, T. Rubi Ruiz, I. Alias Hernández, M.M. Fernández Martínez y A. Bonillo Perales

Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción: Existe en España aumento de incidencia de tuberculosis (TBC) en población pediátrica 2.ª a inmigración procedente de países endémicos y de casos de tuberculosis resistente (TBC-R) y multirresistente a drogas. Presentamos caso de TBC miliar con abscesos hepáticos tuberculosos (ABCH-TBC) en el contexto de una posible mala cumplimentación terapéutica.

Caso clínico: Caso de 3 años, española, con TBC miliar (epidemia en guardería; caso índice sensible a fármacos habituales) + 2 ABCH-TBC y mala respuesta terapéutica al tratamiento inicial con 4 fármacos antituberculostáticos (dosis habituales); isoniazida (H) Rifampicina (R), Estreptomina y Pirazinamida (Z). Ingresada al 2.ª mes por síndrome febril; TAC toracoabdominal: adenopatías en hilio pulmonar (previas) y hepático + dos abscesos hepáticos (2,9 y 2,4 cm) en segmento VI. Se reintroduce Z por sospecha de TBC-R 2.ª, se asocia etambutol y corticoides por granuloma endobronquial (diagnóstico por fibrobroncoscopia). Pruebas diagnósticas: biopsia ganglionar laparoscópica de adenopatía mesentérica: cambios regresivos en centros germinales sugerente de posible inmunodeficiencia (cultivo negativo) no documentada luego. Estudio de Inmunoglobulinas (Ig), subclases/subpoblaciones de Ig, complemento, test del sudor, gammagrafía ósea, ecocardiograma y punción lumbar: normal. Jugos gástricos y PCR a *Micobacterium tuberculosis* (x 3), hemocultivos, serología (VEB, CMV, toxoplasma, lúes, VIH): negativos. Aspirado y biopsia de medula ósea: ausencia de granulomas. Lavado bronquioalveolar con > 10 micobacterias tuberculosas. Estudio de migración de linfocitos, IL-2 (cuanti/cualitativa) y gammaINF normal. Se plantea cirugía o punción percutánea con instilación de H intralesional descartándose inicialmente dada localización anatómica.

Discusión: ABC-TBC hepáticos es una rara presentación de TBC extrapulmonar sobre todo en niños. Algunos autores han documentado casos con escisión quirúrgica o de forma percutánea así como la posibilidad de colocar catéter transcutáneo para instilación de ISN intralesional como tratamiento coadyuvante al sistémico en población pediátrica. La TBC debe ser considerado en el diagnóstico de masa o lesión hepática.

EVENTRACIÓN DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA EN UNA CONSULTA DE NEUMOLOGÍA: REVISIÓN DE 3 CASOS Y CUESTIONES RELEVANTES EN SU DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

M. Gaboli, R. Torres Peral, A. Gil Sánchez, S. Alonso Requena, A.I. Fernández Martín, J.L. Fernández, F. Fernández Carrión, P. Gómez de Quero Masía, R. Payo Pérez y F. Lorente Toledano

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca. Salamanca.

Introducción: La eventración congénita del diafragma es una entidad que corresponde al 5% de los defectos del diafragma. Deriva de una hipoplasia o aplasia del músculo diafragmático. El diagnós-

tico diferencial incluye la parálisis diafragmática por lesión del nervio frénico y la hernia diafragmática. La eventración congénita puede asociarse a otras malformaciones y a anomalías de la rotación intestinal.

Casos clínicos: Caso 1. Varón de 18 meses, pretérmino de 25 semanas, displasia broncopulmonar leve, disfagia en estudio. Hallazgo casual de elevación del diafragma derecho en radiografía tórax. La hipomovilidad se confirma con ecografía. Asintomático desde el punto de vista respiratorio, pero con una hipoplasia pulmonar. De momento en seguimiento. ¿Puede la plicatura mejorar el volumen pulmonar? Caso 2. Mujer de un mes de vida ingresada por fallo de medro. Se diagnostica de coartación aórtica severa. Detecta acidosis respiratoria moderada. Radiografía de tórax: elevación de hemidiafragma derecho; ecografía: hipomovilidad del mismo. Se realiza plicatura coincidiendo con la cirugía de corrección de la cardiopatía. Posteriormente, destete lento y dificultoso de ventilación mecánica, respiración con incoordinación tóraco-abdominal, hipoxemia leve, taquipnea, dificultad para la alimentación. ¿Se debería ventilar o por lo menos CPAP? Caso 3. Varón de tres años, sano, con vómitos frecuentes con la tos. Ruidos hidroaéreos en hemitórax izquierdo y en radiografía de tórax elevación del hemidiafragma izquierdo con hipomovilidad por ecografía. Asintomático desde el punto de vista respiratorio. ¿Se debería plicar para reducir el riesgo de vólvulo gástrico y favorecer el desarrollo pulmonar?

Discusión: El tratamiento de una eventración debería enfocarse a mejorar la sintomatología respiratoria o a corregir las eventuales anomalías asociadas. Cuando el paciente está asintomático, hay controversia sobre si está justificado tratarlo. ¿El tratamiento precoz mejora el volumen pulmonar al final del desarrollo, mejorando la función pulmonar del paciente? No existen estudios que respondan de forma inequívoca a estas preguntas.

Sesión C

HEMOPTISIS AMENAZANTE Y ARTERIA BRONQUIAL ABERRANTE

L. Arranz Arana, A. Nogués Pérez, R. Mendiola Ruiz y F. Loyola Echaniz

Departamento de Pediatría. Universidad del País Vasco/EHU. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. Guipúzcoa.

Introducción: La hemoptisis y la hemorragia pulmonar son infrecuentes en la edad pediátrica, sin embargo pueden presentarse como manifestación de patología grave. Presentamos un caso de hemorragia originada en arteria bronquial de origen anómalo, sin clínica respiratoria previa.

Caso clínico: Niña de 11 años que presenta emisión de sangre roja brillante por boca, 3-4 episodios de 50 ml/24 horas sin infecciones respiratorias recurrentes ni traumatismos. Peso: 40 kg (P50-75). Talla: 143,5 cm (P50). FC 120 lpm. FR 20 rpm. TA 125/72 mmHg. Hemodinámicamente estable. ACP, abdomen y orofaringe normales. Exploraciones complementarias: Las analíticas seriadas al inicio, 24, 48 y 72 horas posteriores fueron: Hb 13,412-7,11,9 y 9,3 g/dL y Hto de 38-37,4-34,6 y 27,3% respectivamente con pruebas de coagulación correctas. La Rx tórax, fibrorinolaringoscopia, gastroscopia y ecocardiograma fueron normales. La angiografía-TC pulmonar mostró arteria bronquial derecha hipertrofiada con origen anómalo en arco aórtico e imagen alveolar en base derecha. Evolución: En las primeras 24 horas persiste hemoptisis

con descenso de 3 g Hb. La angiografía-TC objetiva arteria bronquial derecha anómala como origen del sangrado, se realiza broncoscopia y embolización endovascular selectiva. A través de vía femoral se cateteriza arteria bronquial de origen anómalo con fístula a arteria pulmonar e hipervascularización patológica de LID. Se realiza embolización con microsferas de 500-700 μm con resultado satisfactorio.

Discusión: La hemoptisis puede ser una emergencia respiratoria de riesgo vital. La incidencia es mayor en pacientes con bronquiectasias por fibrosis quística, tuberculosis o cardiopatía congénita y menor en lesiones de vía aérea superior o árbol traqueobronquial. En raras ocasiones se debe a afectación pulmonar de enfermedad sistémica. Una evaluación eficaz mediante Rx tórax, angiografía-TC y broncoscopia fundamentan el diagnóstico del origen de la hemorragia. La embolización del vaso sangrante es el método más efectivo para su resolución. Las complicaciones, en manos entrenadas, son infrecuentes.

SÍNDROME DE LA CIMITARRA FAMILIAR: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

E. Vázquez Rodríguez, A. Torres Amieva, M.D. Madrid Castillo, I. Delgado Pecellín, J.P. González Valencia y J. Santos de Soto

Servicio de Neumopediatría. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción: El síndrome de la cimitarra se caracteriza por drenaje venoso pulmonar anómalo, total o parcial, generalmente derecho. Es poco frecuente, pudiendo asociar otras malformaciones. Clínica variable, desde asintomático hasta insuficiencia cardiorrespiratoria grave. Se han descrito formas "infantil" y "adulta". Se presenta el caso de dos hermanas con esta patología, con diferentes evoluciones clínicas.

Casos clínicos: Antecedentes familiares. Madre malformación Dandy-Walker; enfermedad Von Willebrand. Padre asmático. Caso 1: Remitida con dos años por dextrocardia; neumonías recurrentes en pulmón derecho; broncospasmos recurrentes. Pruebas complementarias: RM cardíaca y TACAR pulmonar: hipoplasia-agenesia de arteria pulmonar derecha, drenaje venoso pulmonar derecho anómalo a cava inferior, hipogenesia pulmonar derecha. Fibrobroncoscopia: bronquio superior derecho terminado en fondo de saco, ausencia de pirámide basal derecha, lóbulo medio y árbol bronquial izquierdo normales. Evolución: enero 2009: embolización arteria aferente del secuestro pulmonar basal derecho; actualmente 4 años, tratamiento budesonida inhalada; no cardiopatía; evolución favorable. Caso 2: Remitida con tres meses por distrés. Pruebas complementarias. Rx Tórax: ausencia pulmón derecho. TACAR Tórax con contraste: agenesia pulmonar derecha, secuestro intervenido con colocación de prótesis pulmonar; desplazamiento derecho de estructuras mediastínicas; pulmón izquierdo hiperinsuflado con atelectasias segmentarias. Fibrobroncoscopia: traqueomalacia; árbol bronquial derecho con dos bronquios terminados en fondo de saco; estenosis bronquio principal izquierdo con compresión extrínseca en cara anterior. Evolución: cardiopatía asociada: ductus persistente, comunicación interventricular. Octubre 2008: embolización secuestro pulmonar. Diciembre 2008: extirpación del área del secuestro pulmonar, colocación de prótesis intratorácica derecha; cierre percutáneo del ductus. Cuadros recurrentes de insuficiencia respiratoria grave, múltiples ingresos en UCI. Éxito con 9 meses de vida.

Conclusiones y discusión: Se presentan estos dos casos por la peculiaridad de aparición intrafamiliar del síndrome. Clínica y evolución variables. Importancia del diagnóstico precoz, incluyendo estudio completo para descartar posibles anomalías asociadas, y tratamiento quirúrgico temprano de la malformación vascular.

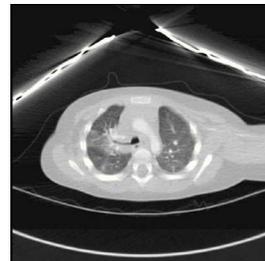
BRONQUIO TRAQUEAL COMO CAUSA DE NEUMONÍA PERSISTENTE

M.C. Martínez López, J. Lorente Romero, T. Fernández López, M.J. Rodríguez Castaño, J.L. Rodríguez Cimadevilla y A. Salcedo Posadas

Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción: El bronquio traqueal es una estructura que emerge desde la tráquea por encima de la carina hacia el lóbulo superior derecho. Se considera una variante anatómica, generalmente asintomática, aunque puede manifestarse como infecciones recurrentes, especialmente cuando concurren estenosis o malacia. Aparece en un 0,01 al 2% de la población, aunque parece ser más frecuente en ciertos síndromes. El tratamiento es conservador, mediante fisioterapia respiratoria y tratamiento de la inflamación e infección; ocasionalmente es necesaria la cirugía.

Caso clínico: Lactante de 12 meses remitido a consulta por presentar cuatro episodios diagnosticados de neumonía del lóbulo superior derecho en los 5 meses previos. Preciso ingreso en dos ocasiones (una de ellas en UCIP) recibiendo tratamiento antibiótico iv, oxigenoterapia y broncodilatadores nebulizados. Asintomático entre los episodios referidos persistiendo la imagen de condensación. Entre los antecedentes destacan: distrés respiratorio inmediato en periodo neonatal y seguimiento en neuropediatría por ventriculomegalia bilateral con agenesia del septo interventricular sin otras alteraciones en la línea media. No otros antecedentes familiares ni personales de interés. Se decide realizar TAC torácico en el que se objetiva una consolidación situada en los segmentos apical y posterior del LSD, adenopatías hiliares y mediastínicas e imagen correspondiente a un bronquio traqueal. Actualmente se encuentra pendiente de la realización de fibrobroncoscopia.



Discusión: Muchas anomalías congénitas bronquiales son infrecuentes y asintomáticas, pudiendo pasar desapercibidas durante toda la vida. Sin embargo, ante la cronicidad o recurrencia de procesos respiratorios hay que descartar la existencia de esta u otras anomalías. La detección precoz de estas malformaciones con técnicas adecuadas puede evitar una evolución a la cronicidad y condicionar la actitud terapéutica. Generalmente no precisan intervención de ningún tipo y en otros casos, como el que nos ocupa, puede ser necesaria una intervención más agresiva.

QUISTES PULMONARES BILATERAL Y DIFUSOS: HISTIOCITOSIS PULMONAR AISLADA

I. Delgado Pecellín, A. Torres Amieva, E. Vázquez Rodríguez, D. Falcón Neyra, M. Camacho Lovillo, C. Márquez Vega y J.P. González Valencia

Servicio de Neumología. Hospital Infantil. HH.UU. Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción: Histiocitosis de células de Langerhans (HCL), enfermedad infrecuente de etiología desconocida, presenta dos for-

mas de afectación pulmonar: una como parte de HCL multiorgánica y otra pulmonar aislada (HPA). Ésta es más frecuente en adultos, mientras que en niños la HCL suele implicar a otros órganos, siendo HPA extremadamente rara.

Caso clínico: Niño de 8 años sin AP de interés que comienza súbitamente con dificultad respiratoria y dolor costal izquierdo. La rx de tórax mostró neumotórax a tensión que precisó toracocentesis. El TACAR pulmonar reveló múltiples quistes bien definidos bilaterales. El estudio histológico e inmunohistoquímico de la biopsia pulmonar y el lavadobroncoalveolar confirmaron el diagnóstico de HCL (S-100, MT-1 y CD1a positivos). Tras esto se descartó la afectación de otros órganos, diagnosticándose de HPA, completando tratamiento según protocolo HCL-III grupo I con buena tolerancia al mismo. Actualmente, 8 meses más tarde, el paciente permanece asintomático con patrón restrictivo leve (CVF: 71%, FEV1: 98%, FEV1/CVF: 110%, mesos: 98%) y DLCO levemente disminuida (72%).

Discusión: HPA pediátrica presenta una incidencia máxima a los 1-3 años. El 25% de los pacientes son asintomáticos y 2/3 de los pacientes presenta síntomas respiratorios, siendo inusual el neumotórax. La exploración física suele ser normal. Al diagnóstico la función pulmonar puede ser normal o mostrar un patrón variable, dependiendo de extensión y duración de la enfermedad. Se puede encontrar una disminución de DLCO, constituyendo la alteración más frecuente. Los hallazgos radiológicos inicialmente muestran nódulos bilaterales bien definidos, peribronquiolar que evolucionan a quistes pulmonares pequeños y en estadios avanzados a fibrosis pulmonar (pulmón en panel de abeja o enfisema pulmonar). El diagnóstico definitivo de la LCH requiere la identificación de granulomas de células de Langerhans en el tejido implicado y descartar la afectación de otros posibles órganos.

¿BRONQUITIS SIBILANTE? NO, ANILLO VASCULAR

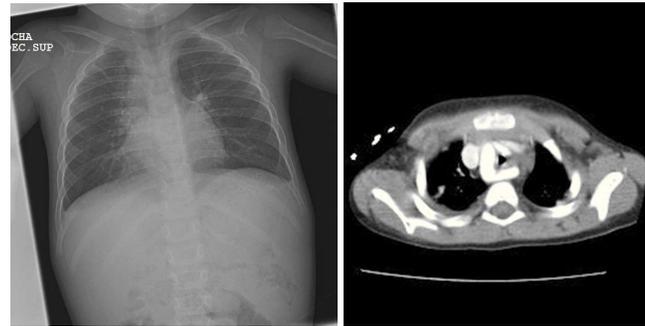
M.A. Zafra Anta, S. Martín Barón, A. Sánchez Vicente, C. Luna Paredes, A. Esteban Peris, D. Pérez Campos y N. Nieto Gabuccio

Servicio de Pediatría. Hospital de Fuenlabrada. Madrid.

Introducción: Los anillos vasculares son una causa no frecuente de compresión traqueal y esofágica. El diagnóstico puede ser difícil puesto que la sintomatología asociada es variada, puede no presentar clínica o tener trastornos respiratorios o digestivos: infecciones de repetición, dificultades a la deglución, tos crónica o asma de control difícil e incluso aspiración y dificultad respiratoria grave. El diagnóstico se realiza con técnicas de imagen: radiografía lateral de tórax con esofagograma, ecocardiografía, broncoscopia, TAC, RNM.

Caso clínico: Niña de 3 años, peso p10-25, con diagnóstico de bronquitis sibilante de repetición, test de sudor normal 44, Mantoux 0 mm, en tratamiento con montelukast y budesonida. Antecedentes: síndrome de Down, sin cardiopatía estructural, de bronquiolititis a los 6 meses de edad, sin ingreso, y neumonía LM a los 16 meses. Había ingresado a los 2 años y medio por bronquitis sibilante, necesidades de oxígeno y atelectasia LM-LID. En la radiografía de tórax de control del ingreso: ensanchamiento del mediastino superior con impronta paratraqueal derecha, desplazamiento de luz traqueal hacia la izquierda y anteriormente, imagen que sugiere posible anillo vascular congénito. Ecocardiografía: corazón anatómicamente normal, sin poderse descartar alteración en troncos supraaórticos. Se realiza un TAC de tórax, que objetiva: arco aórtico derecho, origen aberrante de arteria subclavia izda, impronta traqueal (anillo vascular), dilatación proximal de esófago, atelectasia lóbulo medio-inferior derecho. Infil-

trados en LII y LID. Con estos diagnósticos se realiza derivación a Hospital de Referencia.



Discusión: En la patología respiratoria de repetición hay que hacer diagnóstico diferencial de asma-bronquitis sibilante con otros procesos. En ese caso las técnicas de imagen, incluida una radiografía simple, pueden orientar el diagnóstico. El TAC de tórax es el estudio de elección para la valoración anatómica de los anillos vasculares y la patología esofágica y pulmonar asociadas.

SÍNDROME POSNEUMONECTOMÍA EN UN NIÑO

M.C. Luna Paredes, J.L. Antón-Pacheco, A. Martínez Gimeno, F. Gómez Acebo, C. Troyano Rivas y G. García Hernández

Servicio de Neumología y Alergia Infantil. Unidad de Vía Aérea Pediátrica. Hospital Materno-Infantil 12 de Octubre. Madrid.

Introducción: La neumonectomía en niños y adultos jóvenes puede complicarse por el denominado síndrome postneumectomía, resultado de un desplazamiento excesivo y rotación del mediastino en el hemitórax vacío tras resección completa de un pulmón. Produce una obstrucción bronquial proximal y atrapamiento aéreo que meses o años después de la cirugía se manifiesta con disnea, estridor e infecciones pulmonares de repetición. El diagnóstico se puede realizar mediante pruebas de imagen y también son de gran ayuda los tests de función pulmonar y la fibrobroncoscopia.

Caso clínico: Varón de 5 años con antecedentes de neumonectomía tras traumatismo grave por precipitarse desde una altura de 10 metros. Tras la caída desarrolló obstrucción cicatricial de bronquio principal derecho (BPD) con atelectasia secundaria de dicho pulmón que no se resolvió tras resección de la estenosis ni colocación de prótesis, por lo que se decidió neumonectomía derecha. Previamente asintomático, a los 6 meses de la cirugía comienza con fatiga con ejercicios intensos que posteriormente también aparece con esfuerzos mínimos. Tras infección respiratoria presenta tos y ruidos al respirar que persisten varias semanas. Las pruebas de función pulmonar muestran patrón mixto (FEV1 65%, FVE 73%, PEF 39%, FEF 25-75 39%) sin respuesta a broncodilatador. El TAC torácico confirma desviación de estructuras cardiomediastínicas ocupando hemitórax derecho y compresión de tráquea entre cayado aórtico y columna vertebral. La broncoscopia muestra colapso parcial de región supracarinal izquierda. En el momento actual el paciente se encuentra pendiente de decisión terapéutica con colocación de prótesis intratorácica.

Discusión: El síndrome postneumonectomía es un cuadro poco habitual que debe estar presente en el diagnóstico diferencial de un niño postneumonectomizado que comienza con dificultad respiratoria creciente y/o estridor. Las series disponibles en pediatría son escasas y el seguimiento de los pacientes tratados con prótesis intratorácicas expandibles es muy limitado hasta el momento actual.

MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES EN LA TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA

C. Balcells Esponera, O. Asensio de la Cruz, M. Bosque García, L. Valdesoiro Navarrete, J. Costa Colomer, J. Falco Fages y C. Martín Martínez

Unidad de Neumología. Servicio de Medicina Pediátrica. Hospital de Sabadell. Corporació Sanitària Parc Taulí. Sabadell. Barcelona.

Introducción: La telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) o síndrome de Rendu-Osler-Weber es una alteración de la pared de los vasos sanguíneos de herencia autosómica dominante. A pesar de ser una entidad poco frecuente, es la primera causa de malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVP) por lo que el riesgo de complicaciones respiratorias no es despreciable. En los últimos años han aparecido nuevos métodos de diagnóstico y tratamiento de dichas malformaciones que han cambiado el manejo y pronóstico de estos pacientes.

Caso clínico: Varón diagnosticado de THH (estudio genético confirmado) por presentar epistaxis frecuentes, telangiectasias palmares e historia familiar positiva. Controlado en la Unidad de Neumología por asma bronquial (estudio inmunoalérgico negativo; funcionalismo respiratorio con patrón obstructivo y prueba broncodilatadora positiva). Radiografía de tórax normal. A los 17 años inicia episodios de cianosis acra y menor tolerancia al ejercicio. La radiografía de tórax coincidiendo con reagudización bronquial demuestra engrosamiento hilar izquierdo. Un angio-TC objetiva una fístula arteriovenosa de 8 mm cuyo vaso aferente es una arteria pulmonar segmentaria y fístulas periféricas < 3 mm. SatO₂ basal 84%. Gasometría arterial: pH 7,38; pCO₂ 46,6 mmHg; EB 1,9. Hemograma normal salvo hemoglobina 18,4 g/L. Resonancia magnética cerebral y TC abdominal normales. Estudiado por cardiología no demuestran cardiopatía estructural. En base a la sintomatología clínica y a las dimensiones de la fístula se realiza embolización de la misma mediante interposición de coils.

Discusión: La incidencia de complicaciones (especialmente hemoptisis) derivadas de MAVP es mayor si la luz de sus vasos aferentes > 3 mm, por lo que se recomienda la embolización si superan dicha medida o si el paciente presenta síntomas. El estudio anatómico exhaustivo mediante técnicas de imagen es imprescindible para la toma de decisiones terapéuticas. La embolización no descarta una posible repermeabilización ni el aumento o aparición de nuevas fístulas pero disminuye su morbi-mortalidad y puede evitar la aplicación de medidas terapéuticas más agresivas.

PLEURODESIS CON SANGRE AUTÓLOGA EN PACIENTES CON FUGA AÉREA PERSISTENTE

S. Celorio Duarte, B. Osona Rodríguez de Torres, J.A. Peña Zarza, J.A. Gil Sánchez, J.C. de Carlos Vicente, A. González Calvar y J. Figuerola Mulet

Servicio de Pediatría. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca. Baleares.

Introducción: El neumotórax con fuga aérea persistente se define como presencia de aire en cavidad pleural > 5-7 días a pesar de drenaje correctamente funcionante. En pacientes graves, no candidatos a cirugía, se ha postulado en los últimos años la posibilidad de tratamiento médico mediante pleurodesis con sangre autóloga, aunque en edad pediátrica hay pocos casos descritos.

Objetivos: Describir la experiencia en el uso de esta técnica en pacientes pediátricos en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio retrospectivo mediante revisión de las historias clínicas de los pacientes ingresados con fuga aérea persistente en los que se realizó dicha pleurodesis.

Resultados: Se indicó el procedimiento en cuatro pacientes, todos varones con edad de 40 días a 17 años. Todos presentaron neumotórax persistente, dos pacientes en hemitórax derecho, dos bilateral. La etiología fue SDRA severo en tres pacientes secundario a infección respiratoria con necesidad de ventilación mecánica agresiva, y complicaciones postquirúrgicas en un paciente con divertículo esofágico. La media de días con drenaje sin éxito previo al procedimiento fue de 11 días, con un número de drenajes necesarios 1-3. Al observarse fallo del tratamiento convencional se intentó pleurodesis con 50 ml de sangre autóloga/1,73 m² a través del tubo pleural. En dos casos se observó cese temporal de la fuga con reaparición de neumotórax grave posterior, un paciente precisó interrupción del procedimiento por aparición de hemoptisis a través de fístula broncopleural, y en otro caso no se completó el procedimiento por mala tolerancia. Tres de los pacientes fallecieron en el curso del mismo ingreso.

Conclusiones: En pacientes con fuga aérea persistente, mal estado general y alto riesgo, las opciones terapéuticas son manejo con drenajes prolongados, la pleurodesis química, y la inyección intrapleural de sangre autóloga. Aunque esta última opción ha presentado buenos resultados en pacientes adultos, nuestra experiencia no ha sido similar. Es necesario establecer sus indicaciones y la técnica exacta en pediatría, ya que estas aún no se encuentran claramente definidas.

FUNCIÓN PULMONAR PREOPERATORIA EN PACIENTES CON PECTUS EXCAVATUM Y CARINATUM

V. Sanz Santiago, A. López Neyra, M.L. Castro Codesal, A. Sequeiros González, F. Romero Andújar, M.I. González Álvarez y J.R. Villa Asensi

Servicio de Neumología y Fibrosis Quística. Hospital Niño Jesús. Madrid.

Introducción: Las deformidades de la pared anterior del tórax más frecuentes son el pectus excavatum (PE) y el pectus carinatum (PC). Teóricamente ambos podrían provocar alteraciones de la función pulmonar (FP), fundamentalmente con un patrón restrictivo. El objetivo de este estudio es describir las alteraciones de la FP en pacientes con PE y PC.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo. Se revisaron las historias clínicas de pacientes derivados desde la consulta de malformaciones torácicas para estudio de FP previo a la cirugía correctora en los últimos 10 años. Se recogieron datos clínicos y de FP (espirometría basal y pletismografía). Se clasificó la FP según la capacidad vital forzada (FVC) respecto al teórico como normal (> 80%), restrictiva leve (60-80%), moderada (40-60%) o grave (< 40%).

Resultados: Se encontraron 68 pacientes con deformidades de la pared anterior del tórax. Cincuenta y seis (82%) presentaban PE y 12 (18%) PC. Tres pacientes (2 PE, 1 PC) tenían escoliosis asociada. La edad media en el momento del estudio fue 12,4 ± 2,6 años, 56 (82%) eran varones. Ningún paciente refería antecedentes ni clínica respiratoria actual de interés. Los valores de FP obtenidos respecto al teórico (media ± desviación estándar) fueron: FVC 89,1 ± 20,22%, volumen espiratorio máximo en el primer segundo 98,5 ± 18,23%, capacidad pulmonar total 98,5 ± 13,9% y volumen residual 139,3 ± 38,2%. La FP fue normal en 62 (91%) pacientes. Cinco (7,3%) pacientes presentaron un patrón restrictivo leve y 1 (1,4%) moderado, todos ellos en pacientes con PE. La FP en los pacientes con PC fue normal. No se encontró ningún patrón restrictivo grave.

Conclusiones: Las alteraciones de la FP son poco frecuentes en los pacientes con PE y PC sin clínica respiratoria asociada. Es cuestionable la necesidad de realizar una evaluación sistemática de la FP en los pacientes que van a ser intervenidos de PE o PC.

HEMORRAGIA PULMONAR IDIOPÁTICA DEL LACTANTE

M. Villar Álvarez, S. Rosell Mardaras, A. Arbeloa Miranda, I. Anguiano San Juan, J. Montero Gato, A. Aguirre Conde, A. Pérez Legorburu, M. Vázquez Ingelmo, N. Aramburu Arriaga y J. Elorz Lambarri

Unidad de Neumología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital de Basurto. Bilbao. Vizcaya.

Introducción: La hemorragia pulmonar aguda idiopática del lactante (HPAIL) es una forma de hemorragia alveolar difusa de reciente descripción y de fisiopatología desconocida, diagnosticada tras: 1) evidencia de sangrado agudo en vía respiratoria en niño previamente sano < 1 año; 2) distrés respiratorio severo durante el episodio (UCI y ventilación mecánica); 3) infiltrado pulmonar difuso uni o bilateral en la Rx de tórax o el TAC, y 4) exclusión de otras causas de hemorragia pulmonar como enfermedades cardio-vasculares, sistémicas (lupus, Goodpasteur, Wegener...), trastornos de la coagulación, Heiner, maltrato.... El tratamiento se basa en estabilización del cuadro agudo, corticoides (no hay ensayos clínicos aleatorizados), asociados a inmunosupresores en caso de fracaso.

Caso clínico: Lactante de 1 mes que consulta por decaimiento brusco con escasa reactividad a estímulos, palidez cutánea y cianosis bucal. Días previos cuadro catarral. A su llegada se encuentra con polipnea, quejido intermitente, cianosis y mal perfundido, presentando deterioro progresivo respiratorio y hemodinámica precisando soporte con drogas y ventilación mecánica. En la maniobra de intubación se observa emisión de abundante sangre roja a través del tubo endotraqueal, sin ser la intubación traumática. Se administra surfactante endotraqueal, antibioterapia empírica, transfusión de hematíes y corticoide iv con mejoría progresiva, siendo extubado a las 30 horas. En la analítica se detecta caída de la hemoglobina de 2 g/dl en el primer día de ingreso con bioquímica sanguínea, coagulación, ecocardiograma normales y hemocultivo, aislamiento viral nasal y marcadores de enfermedad autoinmune negativos. En la Rx tórax al ingreso se aprecia infiltrado alveolo intersticial bilateral. En la actualidad recibe tratamiento con prednisona oral a días alternos estando asintomático desde el alta.

Discusión: La HPAIL precisa un diagnóstico diferencial exhaustivo descartando todas las causas de hemorragia pulmonar conocidas. El pronóstico dependerá de las recaídas y la evolución hacia fibrosis pulmonar e insuficiencia respiratoria.

EVOLUCIÓN DE PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR CRÓNICA DE LA PREMATURIDAD

M.C. Martínez López, R. Rodríguez Caro, J. Lorente Romero, E. Sanavia Morán, B. Garrido Conde, M.C. Miranda Herrero, J.L. Rodríguez Cimadevilla y A. Salcedo Posadas

Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos: Describir la evolución clínica de pacientes con enfermedad pulmonar crónica de la prematuridad.

Material y métodos: Estudio descriptivo observacional retrospectivo en prematuros diagnosticados de enfermedad pulmonar crónica seguidos en consulta de neumología del 2004 al 2009. Analizamos variables epidemiológicas, clínicas, patologías asociadas, uso de oxigenoterapia domiciliar y tratamiento de mantenimiento. Se evaluó desarrollo ponderal y número de exacerbaciones e ingresos. Se definió como mejoría global la ausencia o disminución significativa de sintomatología respiratoria.

Resultados: Incluimos 64 pacientes con enfermedad pulmonar crónica de la prematuridad (70,3% varones). Edades entre 2,5 y 15 años. Mediana de edad gestacional 26 semanas y peso nacimien-

to 810 g. Diagnosticados de enfermedad de membrana hialina 98,4%. Antecedentes de sepsis, 82,8%, ductus arterioso persistente, 68,8%, hemorragia intraventricular, 67,2%. Oxigenoterapia domiciliar 67,7% (mediana 2 meses; mínimo 0 y máximo 36 meses). No correlación del tiempo de oxigenoterapia con edad gestacional y peso al nacimiento. El 67,2% presentó infecciones respiratorias de vías bajas antes de los 2 años, 62,9% de 2 a 5 años, y 25% después de los 5 años. Precisaron ingreso por este motivo el 42,6%, 16,1% y 1,7%, respectivamente, y un 12,5% necesitó cuidados intensivos. Se observó una mejoría ponderal y respiratoria en el 75 y el 58%, respectivamente. En la última revisión el 23% precisaba tratamiento de mantenimiento.

Conclusiones: Nuestro estudio realizado sobre grandes prematuros confirma que la enfermedad pulmonar crónica de la prematuridad se asocia a un aumento en número y gravedad de las infecciones respiratorias durante los primeros años de vida, con mejoría global evidente a partir de los dos años. Sin embargo, un porcentaje no despreciable de pacientes precisa un tratamiento de mantenimiento. Sería fundamental conocer si estrategias terapéuticas protocolizadas o de cuidados domiciliarios pueden minimizar estas complicaciones, siendo imprescindible la valoración de la evolución funcional, como estamos haciendo en la actualidad.

PROTEINOSIS ALVEOLAR PULMONAR EN UN LACTANTE INMUNOCOMPROMETIDO

M. Mumany Español, I. Iglesias Serrano, M. Benavides Medina, S. Rovira Amigo, I. de Mir Messa, S. Gartner Tizziano y A. Moreno Galdó

Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción: La proteinosis alveolar pulmonar (PAP) se caracteriza por acúmulo de material fosfolipoproteínico PAS positivo derivado del surfactante en el espacio alveolar. Su presentación en niños es muy infrecuente y su evolución desfavorable.

Caso clínico: Lactante de 5 meses diagnosticada de inmunodeficiencia combinada severa (ICS) por déficit de adenosín deaminasa (ADA) por infecciones respiratorias recurrentes desde el nacimiento y estancamiento ponderal. A los 3 meses ingresa por neumonía del lóbulo superior izquierdo (LSI) con pequeñas áreas de necrosis. Se realiza estudio inmunitario completo: ausencia de ADA intraeritrocitaria compatible con ICS. Hermano fallecido con 2 meses por sepsis de origen respiratoria. Se realiza trasplante de progenitores hematopoyéticos a los 5 meses de vida. Posteriormente se realiza TACAR, por polipnea mantenida, se observa patrón en empedrado y condensaciones pulmonares de campos medios y basales. Se realiza fibrobroncoscopia con BAL, recuperándose del LSI suero blanquecino y espeso con cultivos negativos. Tras la fibrobroncoscopia presenta importante distrés respiratorio, precisando ingreso en intensivos y ventilación mecánica. Una semana después se realiza nueva fibrobroncoscopia con biopsia transbronquial, se identifica material granular proteináceo PAS positivo, compatible con de proteinosis alveolar. Se inicia tratamiento con lavados broncoalveolares totales seriados y surfactante (120 mg/kg) con mejoría parcial. Se administra GM-CSF nebulizado (250 µg/12 h) a semanas alternas y terapia sustitutiva con PEG-ADA a 30 IU/kg semanal. Actualmente permanece en intensivos, traqueostomizada con ventilación mecánica y FiO₂ del 30%.

Discusión: La proteinosis alveolar pulmonar es una entidad rara en la infancia. Para su diagnóstico es fundamental hallar material PAS positivo (BAL o biopsia). La terapéutica actual es de soporte pudiendo jugar un papel la administración de GM-CSF y como opción final el trasplante pulmonar.

BRONQUIOLITIS OBLITERANTE POSTINFECCIOSA. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

G. García del Cerro, A. Ricart Munera, A. Moreno Galdó, I. de Mir Messa, C. Martín de Vicente, S. Gartner, A. Torrent Vernetta y M. Mumany Espanyol

Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Describir la evolución y características clínicas de los pacientes pediátricos diagnosticados de bronquiolitis obliterante postinfecciosa.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de casos. Criterios de inclusión: episodio infeccioso inicial, clínica compatible, prueba de imagen con síndrome de Swyer-James o patrón en mosaico.

Resultados: Se han recogido un total de 48 casos. 25/48 eran mujeres. La edad media del proceso infeccioso inicial fue de 22 meses (29 < 2 años, 17 entre 2 y 5 años y dos de 6 y 7 años). Sólo en 17 casos se disponía de información sobre el germen causante de la infección inicial, siendo los microorganismos predominantes adenovirus (5), virus respiratorio sincitial (5) y *Mycoplasma pneumoniae* (4). La infección inicial correspondió a una bronquiolitis aguda (16 casos), neumonitis vírica (10), neumonía lobar (16) y neumonía atípica (6). Veintidós de los 48 casos precisaron ingreso hospitalario (media 12,2 días; rango 4-30 días) y oxigenoterapia en el episodio inicial (4 ventilación mecánica). El estudio de imagen fue compatible con síndrome de Swyer-James en 16/48 casos. El seguimiento medio fue de 8,9 años (rango 1 mes -18 años) Tras el episodio inicial la mayoría de los pacientes estaban asintomáticos en situación basal (44/48) y su clínica predominante fueron las agudizaciones respiratorias (bronquitis o neumonías), y la auscultación patológica persistente. En general, la evolución a largo plazo fue de disminución progresiva de las agudizaciones. Sólo 4 pacientes precisaron oxigenoterapia prolongada y 3 de ellos requirieron un trasplante pulmonar por hipoxemia grave o necesidad de ventilación mecánica. En los pacientes trasplantados de pulmón la anatomía patológica mostró obstrucción no sólo bronquiolar sino también de bronquios proximales (bronquitis obliterante).

Discusión: En nuestro medio la bronquiolitis obliterante postinfecciosa tiene en general una evolución favorable a largo plazo, aunque una pequeña proporción de pacientes presentan una lesión grave con insuficiencia respiratoria crónica y necesidad de trasplante pulmonar.

BRONQUIOLITIS OBLITERANTE SECUNDARIA A NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA

N. Iglesias Serrano, M. Mumany Español, M. Benavides Medina, C. Martín de Vicente, A. Torrent Vernetta, S. Gartner Tizzano y A. Moreno Galdó

Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción: La necrólisis epidérmica tóxica (NET) es una patología rara en pediatría que consiste en una epidermolisis ampollosa con afectación mayor del 30% de la superficie corporal. En ocasiones pueden asociarse complicaciones pulmonares por lesión del epitelio respiratorio. Presentamos el caso de una niña con bronquiolitis obliterante asociada a NET.

Caso clínico: Niña sana de 5 años de edad, que en el contexto de un catarro febril y tras la toma de ibuprofeno a dosis correctas, presenta lesiones vesículo-ampollosas generalizadas y afectación del estado general. Ingresó en la UCI por insuficiencia respiratoria aguda durante 1 mes. Precisa ventilación mecánica durante 17 días y soporte inotrópico durante 12 días. Las lesiones cutáneas mejoran pero, 1 semana tras el alta de la UCI, presenta nuevo episodio de dificultad respiratoria grave con broncoespasmo que persiste a pesar de broncodilatadores nebulizados y corticoterapia endovenosa

por lo que reingresa en la UCI, donde permanece 1 semana. Ante la hipoxemia y auscultación patológica persistentes tras 2 meses de evolución, se realiza TACAR, donde se evidencia hiperinsuflación pulmonar bilateral con patrón en mosaico que confirma el diagnóstico de bronquiolitis obliterante. Finalmente el alta hospitalaria se produce 3 meses después del inicio del proceso. Mantiene tratamiento domiciliario con oxigenoterapia, broncodilatadores, corticoides sistémicos e inhalados, azitromicina y fisioterapia respiratoria. Presenta un patrón obstructivo grave en la espirometría (FVC 55%, FEV1 20%, FEV1/FVC 37%, MMEF 7%). Precisa oxigenoterapia nocturna. La evolución tras 8 meses es mala, con empeoramiento progresivo de la función pulmonar, por lo que se pautan bolus de corticoides mensuales (30 mg/kg/día, 3 días).

Discusión: Las complicaciones respiratorias de la NET son poco frecuentes pero están descritas en la literatura, sobre todo en forma de bronquiectasias residuales y obstrucción bronquial (bronquiolitis obliterante con o sin neumonía organizativa), que pueden tener una evolución progresiva a pesar del tratamiento realizado.

BRONQUIOLITIS EN URGENCIAS: GRAVEDAD Y NECESIDAD DE ASISTENCIA EN UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS/NEONATAL

A. Pérez Aragón, A.M. Campos Martínez, B. Guerrero Montenegro, M.A. Delgado Jiménez, F.J. Castro Martínez, J. Rodríguez Granger, J.L. Santos Pérez, J.A. Hurtado Suazo, M. Pilar Azcón González de Aguilar y J. Romero González
Servicio de Pediatría. HMI Virgen de las Nieves. Granada.

Objetivos: Estudiar los pacientes diagnosticados de bronquiolitis en Urgencias que han precisado ingreso hospitalario en Unidad de Cuidados Intensivos (UCIP)/U. Neonatal y analizar los factores clínicos y analíticos relacionados con una mayor gravedad.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de bronquiolitis por virus respiratorio sincitial (VRS), mediante la determinación de VRS en moco nasal, en el Servicio de Urgencias de un Hospital terciario durante el año 2009, que precisaron en su evolución ingreso en la UCIP/U. Neonatal. No se ha excluido ningún paciente. Se ha realizado un estudio estadístico descriptivo de las características clínicas y epidemiológicas, y de los factores relacionados con la necesidad de ingreso en UCIP. Como variables hemos registrado: edad, sexo, días de evolución, frecuencia respiratoria, temperatura, asimetría en la auscultación, saturación de oxígeno en sangre (SaO₂) y virus identificado. Se ha realizado radiografía de tórax (RT) a todos los pacientes en UCIP y sólo a 3 en U. Neonatal.

Resultados: Desde nuestro Servicio de Urgencias, hemos solicitado 380 determinaciones para VRS, siendo positivos el 23,68%. En UCIP ingresaron 3 pacientes: 22 días, 2 y 5 meses, dos de ellos varones. En dos casos había antecedente de prematuridad (35 + 2/ + 3SG). El tiempo de evolución previo a ser atendidos en urgencias fue de 3,5 días: un caso estaba ingresado en planta. La distribución estacional fue 2 en invierno y uno en primavera. Estancia media en UCIP 3 días. Todos precisaron O₂ por gafas nasales por saturaciones mantenidas en torno al 90%. La frecuencia respiratoria media fue 55 respiraciones por minuto, la saturación de oxígeno 91% y un caso presentó pausas de apnea. Uno de ellos presentaba fiebre 40 °C y rechazo de las tomas dos casos. En el estudio microbiológico se detectó el VRS en todos los casos. La RT presentaba patrón intersticial y en la analítica leucocitosis con discreto predominio linfocítico y PCR/PCT Normal. Dos se trataron con adrenalina nebulizada, no presentando complicaciones. En la Unidad Neonatal ingresaron 12 niños: 7 varones, con una media de edad de 12,4 días. Uno de ellos presentaba antecedente de prematuridad 35 SG. El tiempo de evolución previo a ser atendidos en urgencias fue de 2 días: un caso estaba ingresado por ictericia y dos procedían de otro hospital. La distribución estacional fue 11 en invierno y uno en primavera. La estancia media en UCIP 8 días. Todos precisaron O₂ en gafas nasales

por saturaciones cutáneas mantenidas entre el 85-92%, no precisando técnicas invasivas. Sólo dos casos presentaron pausas de apnea. 6 casos presentaron fiebre con rechazo de las tomas en 10. En el estudio microbiológico se aisló el VRS en todos ellos. La RT se realizó en 3: uno presentaba patrón intersticial con infiltrado y atelectasia. La analítica, realizada a 3 niños, presentaba leucocitosis con predominio PMN en 2 y PCR elevada en un caso, coincidiendo con infección por rotavirus. PCT Normal. 11 niños se trataron con adrenalina nebulizada, no presentando complicaciones.

Conclusiones: Todos los pacientes con bronquiolitis ingresados en UCIP han sido menores de 3 meses, con antecedente de prematuridad en 3, por lo que no podemos considerarlo factor de gravedad. El patrón epidemiológico de VRS ha sido similar a la población general. La RT solo en un caso fue patológica y aunque nuestra muestra es pequeña, no estaría indicada su generalización al igual que en la bibliografía. No podemos considerar la lactancia materna factor de protección en nuestro estudio. Probablemente por la pequeña muestra. Es importante realizar en Urgencias una correcta anamnesis y exploración clínica con determinación rápida del VRS, facilitando el adecuado manejo de estos pacientes en el mismo Servicio de Urgencias.

¿CÓMO AFECTAN LOS PARÁMETROS METEOROLÓGICOS SOBRE LA INFECCIÓN POR EL VIRUS RESPIRATORIO SINCITAL?

M. Cabiró Echevarría¹, D. Hervás Masip¹, S. Colomar Crillesen², J. Figuerola Mulet³ y J.A. Hervás Palazón³

¹Hospital Comarcal de Inca. ²Fundación Caubet-Cimera.

³Hospital Universitario Son Dureta. Baleares.

Introducción: El virus respiratorio sincital (VRS) es el principal agente causal de la bronquiolitis aguda. En los últimos años ha incrementado el interés por sus características epidemiológicas. Definir los factores que influyen en los patrones epidemiológicos de la infección podría favorecer políticas adecuadas de prevención y el cálculo de las necesidades asistenciales.

Objetivos: Determinar la correlación entre el virus respiratorio sincital y los parámetros meteorológicos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo desde enero de 1995 hasta diciembre de 2006 de los pacientes ingresados por bronquiolitis y de los parámetros meteorológicos (humedad, temperatura y presión atmosférica) en la Isla de Mallorca. Se analizó la correlación entre los parámetros meteorológicos y la tasa de ingresos por el virus respiratorio sincital.

Resultados: Ingresaron un total de 1.495 pacientes por bronquiolitis aguda por VRS. Durante el mes con mayor tasa de ingresos (enero) la temperatura (T^a) media fue de 9,8 °C (IC95%: 9,54-10,10) y la humedad relativa del 75,28% (IC95%: 77,26-77,30). La tasa de ingresos se correlacionó de forma estadísticamente significativa ($p < 0,0001$) con la T^a media ($r = -0,51$) y con la humedad relativa ($r = 0,63$). La presión media y la T^a máxima tuvieron una menor repercusión sobre la tasa de ingresos.

Conclusiones: La humedad relativa y la temperatura media parecen ser dos factores importantes en el patrón epidemiológico de la infección por bronquiolitis VRS.

INFECCIÓN POR METANEUMOVIRUS HUMANO EN UN RECIÉN NACIDO

G. Sanjuán Herranz, A. Sánchez Buenavida, A. Chiandetti, F. Guarino, J. Díaz Ledo, A. Mur Sierra y R.M. Busquets Monge

Servicio de Pediatría. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción: El metaneumovirus humano (hMPV) es un virus de reciente descubrimiento perteneciente a la familia del virus respiratorio sincital. Se presenta de forma similar a éste, con infecciones respiratorias que pueden variar desde un catarro hasta infecciones

de vías bajas como bronquiolitis o neumonía. La infección por este virus predomina en los dos primeros años de vida y hasta el momento no se han descrito casos en recién nacidos menores de 24 horas. Presentamos el caso de un neonato de 18 horas de vida que presentó un cuadro de laringitis y neumonía, en el que el estudio de aspirado nasofaríngeo confirmó hMPV como patógeno causante.

Caso clínico: Recién nacido a término que a las 18 horas de vida inicia tos metálica y discreta taquipnea. A la exploración presentaba taquipnea y auscultación cardiorrespiratoria normal. Se realizó una radiografía de tórax y una TAC en los que se objetivó una condensación en lóbulo superior izquierdo, y una analítica sanguínea con parámetros infecciosos dentro de la normalidad. El estudio virológico de aspirado nasofaríngeo fue positivo para hMPV por lo que se llegó al diagnóstico final de laringitis y neumonía por hMPV. Presentó buena evolución, autolimitándose la clínica en 48 horas.

Discusión: Se trata de un caso peculiar por la presentación temprana y la evolución rápida de la infección, así como la presentación en forma de laringitis y neumonía de forma conjunta. Las infecciones respiratorias causadas hMPV son raras en las primeras horas de vida ya que su transmisión es aérea y requieren un periodo de incubación de 5 días. Es posible que la inmunodepresión propia del recién nacido hubiese favorecido en este paciente la infección. Hay que tener en cuenta el hMPV como posible patógeno causante de infecciones respiratorias en recién nacidos, ya que en ocasiones éstas pueden ser de carácter grave.

Sesión D

ESTUDIO DE LA FUNCIÓN PULMONAR EN NIÑOS CON ANTECEDENTES DE NEUMONÍA ADQUIRIDA EN LA COMUNIDAD EN LA EDAD PREESCOLAR

A. López Neyra, A.I. Jiménez Ortega, V. Sanz Santiago, M.L. Castro Codesal, M.I. González Álvarez, F. Romero Andújar, E. Almería Gil y J.R. Villa Asensi

Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Infantil Niño Jesús. Madrid.

Objetivos: Aunque algunas publicaciones relacionan la alteración de la función pulmonar (FP) en la edad adulta con la presencia de neumonía adquirida en la comunidad (NAC) en la infancia, la mayoría de las guías clínicas no indican la necesidad de seguimiento en niños con NAC. El objetivo de este estudio es describir la FP en niños tras una NAC que precisó ingreso. Nuestra hipótesis es que la NAC en niños preescolares no afecta a la FP una vez resuelta, por lo que no sería necesario un seguimiento específico.

Material y métodos: Se estudió la FP en una cohorte de niños que previamente habían participado en un estudio etiológico de NAC en la edad preescolar que requirió ingreso. Se seleccionaron aquellos niños mayores de 5 años para asegurar una adecuada colaboración. Se realizó una espirometría forzada y, en aquellos niños colaboradores, pletismografía y test de difusión de monóxido de carbono (SBTLCO). El tiempo medio entre la NAC y la FP fue $19,5 \pm 7,6$ meses.

Resultados: Se seleccionaron 51 pacientes, 46 (90%) realizaron correctamente las pruebas de FP. Todos se encontraban asintomáticos en el momento de la prueba. La edad media fue $6,6 \pm 1,13$ años. Veinticuatro (53%) eran varones. Se realizaron 46 espirometrías, 8 pletismografías y 4 SBTLCO. Los valores obtenidos con respecto al teórico fueron (media \pm desviación estándar): volumen forzado en el primer segundo $108,4 \pm 13,9\%$, capacidad vital forzada (FVC) $102 \pm 14\%$, capacidad pulmonar total $118,5 \pm 20,65\%$, SBTLCO $110 \pm 21,3\%$. Tres pacientes que tenían una FVC entre 78-80% realizaron esfuerzos espiratorios menores de 1 segundo, considerándo-

se la prueba como normal. Un paciente con antecedentes de asma presentó una curva de morfología obstructiva con test broncodilatador positivo.

Conclusiones: La FP en los niños que han tenido una NAC en la edad preescolar es normal tras la resolución de la misma. No creamos necesario realizar estudios ni seguimiento de la FP tras un episodio de NAC.

BIOMARCADORES DE FIBRINOLISIS Y RELACIÓN CON LA GRAVEDAD DE LAS NEUMONÍAS ADQUIRIDAS EN LA COMUNIDAD

J.A. Gil Sánchez, B. Osona Rodríguez de Torres, J.A. Peña Zarza, S. Celorio Duarte, E. Beltrán Arasa y J. Figuerola Mulet

Unidad de Neumología Infantil. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca. Baleares.

Introducción: La activación de la coagulación es frecuente ante una agresión bacteriana en la neumonía grave y la sepsis, destacando la alteración en los valores del dímero D. Su significación en niños con enfermedad menos severa se desconoce.

Objetivos: Estudiar la relación entre las alteraciones del dímero D y los factores relacionados con ingreso prolongado y/o neumonía complicada.

Material y métodos: Estudio prospectivo realizado en pacientes ingresados con diagnóstico de neumonía, entre el 1 de septiembre de 2009 y el 31 de enero de 2010, en los que se mide los niveles de dímero D al ingreso. Se excluyeron aquellos que presentaran enfermedades mediadas por mecanismo inmunológico, enfermedades pulmonares crónicas (excepto asma), neoplasias, sepsis o trastornos hematológicos/trombóticos.

Resultados: 43 pacientes (22 niños/21 niñas). Edad media: 56,2 meses. 34 (79%) mostraron una alteración en los valores de dímero D, con un valor medio de 2110 $\mu\text{g/L}$ (Normal: 550 $\mu\text{g/L}$). 12 casos presentaron neumonía complicada (10 derrame pleural, 1 neumonía necrotizante, 1 SDRA). El dímero D en estos pacientes fue de 3.760 (IC95% 1.210-6.330) vs 1.470 (IC95% 700-2.250) en los pacientes con neumonía no complicada ($p = 0,007$). Un valor de dímero D mayor de 2.000 se asoció con mayor probabilidad de neumonía complicada (especificidad = 90%). La duración de la fiebre fue de 2,26 días (IC95% 1,27-3,24) en pacientes con alteración del dímero D vs 0,5 (IC95% 0,05-0,95) en los que no estaba alterado ($p = 0,007$). La estancia media de los pacientes con alteración del dímero D fue de 7,6 días (IC95% 5,28-9,44) vs 3,4 (IC95% 2,35-4,54) en los pacientes sin alteración del mismo ($p = 0,006$). Se llegó al diagnóstico etiológico en 25 casos. El valor medio de dímero D fue de 4.040 (IC95% 420-7.680) en neumonías bacterianas, frente a 1.210 (IC95% 850-1.550) en las víricas ($p = 0,008$).

Conclusiones: La elevación del dímero D es frecuente en pacientes ingresados con diagnóstico de neumonía. En nuestro estudio, un valor muy elevado se asoció con mayor probabilidad de neumonía complicada, estancia media más larga, fiebre persistente y etiología bacteriana.

ACTIVIDAD PROCOAGULANTE: PREVALENCIA Y SIGNIFICACIÓN EN LAS NEUMONÍAS ADQUIRIDAS EN LA COMUNIDAD

J.A. Gil Sánchez, F. de Borja Osona Rodríguez de Torres, J.A. Peña Zarza, E. Beltrán Arasa, S. Celorio Duarte y J. Figuerola Mulet

Unidad de Neumología Infantil. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca. Baleares.

Introducción: En las neumonías existe una actividad procoagulante no bien definida que da lugar al depósito de fibrina en el al-

veolo. Como consecuencia, hay una activación de la fibrinólisis, que ocasiona un aumento de los niveles plasmáticos de dímero D.

Objetivos: Evaluar las alteraciones de la coagulación, en las neumonías adquiridas en la comunidad en la edad pediátrica. Valorar la utilidad del dímero D como prueba diagnóstica, para determinar ingreso hospitalario.

Material y métodos: Estudio prospectivo controlado, realizado en pacientes pediátricos con diagnóstico de neumonía, entre el 1 de septiembre de 2009 y el 31 de enero de 2010. En todos ellos se solicitó estudio de coagulación en el momento de atención en urgencias. Se excluyeron aquellos que presentaran enfermedades mediadas por mecanismo inmunológico, enfermedades pulmonares crónicas (excepto asma), neoplasias, sepsis o trastornos hematológicos/trombóticos.

Resultados: 102 pacientes (56 niños y 46 niñas). Edad media: 4 años y 6 meses. 59 recibieron tratamiento ambulatorio, 43 ingresaron. El 67,6% de los casos presentaba alteración de al menos 1 parámetro de coagulación: 12 con TP < 70% (10 ingresados, 2 no ingresados), 1 alargamiento del TTPA que no precisó ingreso, 13 alteración del fibrinógeno (7 ingresados, 6 no ingresados) y 62 niveles de dímero D superiores a 550 $\mu\text{g/L}$ (34 ingresados y 28 no ingresados). El grupo de niños ingresados presentó unos niveles plasmáticos de dímero D de 2.110 (IC95% 1.210-3.010) frente a 920 (IC95% 640-1.210) en el grupo de niños no ingresados ($p = 0,002$). El área bajo la curva ROC del dímero D, para discriminar entre pacientes ingresados y no ingresados fue 680 (IC95% 570-790).

Conclusiones: Los parámetros de coagulación, especialmente el dímero D, se alteran con frecuencia en las neumonías adquiridas en la comunidad. El dímero D puede ser útil como uno de los posibles futuros biomarcadores, para discriminar entre pacientes ingresados y no ingresados. Se requieren más estudios en población pediátrica para confirmar dicha hipótesis.

BRONQUITIS PLÁSTICA

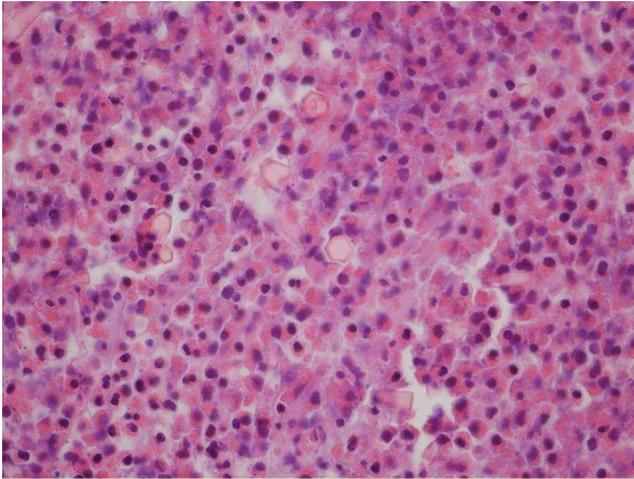
I. Piqueras Marimbaldo, M. Cols Roig, E. del Campo García Ramos, J.L. Seculi Palacios, C. Jou Muñoz y M. Suñol Capella

Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Introducción: La bronquitis plástica es una manifestación infrecuente y potencialmente grave de enfermedad pulmonar. Se caracteriza por la formación de moldes endobronquiales que pueden producir obstrucción de la vía aérea. Se ha asociado a enfermedades respiratorias con hipersecreción mucosa, como asma, infecciones, fibrosis quística o aspergilosis broncopulmonar alérgica, y a alteraciones en el drenaje linfático pulmonar en relación a cardiopatías congénitas, especialmente frecuente tras cirugía de Fontan.

Caso clínico: Niña de 9 años sin antecedentes de interés que presenta, tras un episodio de infección respiratoria, tos productiva persistente con expectoración de moldes mucosos cilíndricos. La auscultación es ruda, con entrada de aire disminuida en hemitórax izquierdo y roncus inspiratorios. En la radiografía de tórax se observa una atelectasia segmentaria en lóbulo inferior izquierdo. La espirometría forzada es normal con test broncodilatador negativo. Óxido nítrico exhalado, Ig E total en suero y prick test a neuroalérgenos negativos. Se realiza fibrobroncoscopia con hallazgo de molde mucoso blanquecino adherido en el bronquio principal del lóbulo inferior izquierdo de 2 x 0,5 cm no aspirable tras lavado con DNAsa tópica. Se extrae con pinzas mediante broncoscopia rígida. La anatomía patológica es coincidente con el diagnóstico de bronquitis plástica, encontrándose material mucoso denso con fibrina e infiltrado inflamatorio de predominio eosinofílico, con cristales de Charcot-Leyden. El TAC pulmonar —tras la extracción broncoscópica del molde— es normal. Se inicia tratamiento con azitromicina a dosis bajas y fisioterapia respiratoria con respuesta parcial, con franca mejoría de la clínica tras el

inicio de corticoterapia oral. Actualmente mantiene buen control clínico con pauta de corticoides inhalados a dosis medias, azitromicina y fisioterapia respiratoria.



Discusión: La bronquitis plástica es una entidad infrecuente pero potencialmente grave. La sospecha clínica se debe establecer ante cuadros de disnea y tos con expectoración de moldes mucosos, especialmente en pacientes sometidos a cirugía cardíaca con intervención de Fontan. El tratamiento corticoideo, la azitromicina, los mucolíticos y fibrinolíticos nebulizados pueden ser de utilidad en el tratamiento. La broncoscopia rígida, a veces urgente, puede ser necesaria para la extracción de los moldes bronquiales.

APORTACIÓN DE 2 CASOS DE INFECCIÓN PULMONAR POR *MYCOBACTERIUM ABSCESSUS* EN UNA UNIDAD DE FIBROSIS QUÍSTICA

F. Álvarez Caro, M.A. de Miguel Mallén, P. Ruiz del Árbol Sánchez, A. Vivanco Allende y S. Bueno García

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. Asturias.

Introducción: Aunque *Mycobacterium abscessus* (Mab) se reconoce como patógeno en fibrosis quística (FQ), existe todavía poca experiencia en el manejo de pacientes pediátricos con FQ e infección por este agente. Se describen las características y evolución de dos pacientes tratadas en esta unidad.

Casos clínicos: Caso 1: Paciente de 7 años diagnosticada a los 2 meses de FQ (DeltaF508/DeltaF508). Presenta enfermedad pulmonar leve-moderada, colonización crónica por *S. aureus* e intermitente por *P. aeruginosa*. Desde los 6 años (julio de 2008) baciloscopias y cultivos de esputo intermitentemente positivos para Mab. La TC pulmonar (marzo de 2009) muestra bronquiectasias en LS y granuloma en LII. Función pulmonar no valorable (mala colaboración). En abril de 2009 inicia amikacina y cefoxitina intravenosas, y claritromicina oral, manteniéndose posteriormente con amikacina nebulizada y claritromicina oral. Permanece asintomática, con baciloscopias y cultivos intermitentemente positivos. FEV1 actual 72%. Caso 2: Paciente de 15 años diagnosticada a los 6 meses de FQ (DeltaF508 en heterocigosis). Presenta enfermedad pulmonar moderada-severa con colonización intermitente por *P. aeruginosa*, *A. fumigatus*, *C. albicans* y crónica por *S. aureus*. Desde marzo de 2008 esputos repetidamente positivos para Mab. FEV1 inicial 70,5%. En julio de 2008, tras baciloscopia positiva inicia amikacina nebulizada, claritromicina, cotrimoxazol y rifampicina oral, permaneciendo asintomática y sin pérdida de función pulmonar. En octubre de 2009 presenta exacerbación respiratoria (FEV1 49%); la TC pul-

monar muestra bronquiectasias difusas, acinos nodulares y condensaciones (basales, LSD). El lavado broncoalveolar fue positivo para Mab, pautándose cefoxitina y amikacina intravenosas y claritromicina oral y posteriormente amikacina nebulizada y claritromicina oral de mantenimiento. FEV1 actual 75%, persistiendo Mab en esputo. Recibirá ciclos intravenosos cada 3-4 meses.

Discusión: El tratamiento de la infección por Mab es complejo y prolongado, no pudiendo erradicarse la mayoría de las veces, como sucede en estos casos. En pacientes estables con baciloscopias y cultivos positivos, es difícil saber hasta cuándo debe mantenerse. Se necesitan más estudios para responder a los interrogantes actuales.

AFECTACIÓN PULMONAR EN LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS EN LA INFANCIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

R. Herrero Illera, S. Carrasco Lorente, I. Alonso Martínez, M. López Capapé, J. Jiménez Martínez y L. Madero López

Servicio de Pediatría. Hospital Sanitas La Moraleja. Madrid.

Introducción: La histiocitosis de células de Langerhans (HCL), se caracteriza por el acúmulo de células dendríticas de Langerhans en uno o varios órganos (piel, hueso, ganglios linfáticos, hígado, pulmón, médula ósea, sistema nervioso central...). La afectación pulmonar en la HCL en la infancia ocurre entre un 30-50% de las formas multisistémicas.

Caso clínico: Varón de 22 meses que ingresa por tos y dificultad respiratoria de diez días de evolución, con necesidades de aporte de oxígeno suplementario. Dada la evolución tórpida, se solicita: Rx de tórax que muestra un patrón intersticial retículo-nodular difuso bilateral, TAC torácico que objetiva bullas intraparenquimatosas y morfología en panal de abejas y Rx de cráneo en la que se aprecian varias lesiones líticas. El estudio inmunohistopatológico de una de las lesiones de calota, con positividad para las proteínas CD1 y S100, confirmó el diagnóstico: HCL con afectación multisistémica (pulmonar y ósea).

Discusión: En niños con sintomatología respiratoria de evolución tórpida, y ante la presencia de un patrón intersticial en la RX de tórax, se debe ampliar el estudio incluyendo pruebas de imagen que permitan descartar, entre otras patologías, la histiocitosis de células de Langerhans.

BRONCOASPIRACIÓN DE CUERPOS EXTRAÑOS EN LA INFANCIA: REVISIÓN DE 4 CASOS CON DIFERENTES FORMAS DE PRESENTACIÓN

N. Iglesias Serrano, S. Zambudio Sert, N. Rovira Girabalt, L. Martí Mas, Z. Lobato Salinas, S. Bosnich Rubinich, M. Pons Òdena, S. Nevot Falcó y J. Sitjes Costa

Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Manresa. Barcelona.

Introducción: La aspiración de cuerpos extraños es una causa poco frecuente de patología pulmonar, a pesar de lo cual siempre debe plantearse ante cualquier síntoma respiratorio de evolución atípica. Presentamos 4 pacientes pediátricos con diferentes manifestaciones clínicas de una broncoaspiración de cuerpo extraño.

Casos clínicos: Caso 1: Lactante de 11 meses con tos y dificultad respiratoria con cianosis de pocas horas de evolución. Presenta hipoxemia grave, taquicardia, fiebre alta y sensorio alternante. No mejora tras oxigenoterapia, nebulización de salbutamol e hidrocortisona endovenosa, con depresión del sensorio por lo que se intuba. Se objetiva atelectasia de lóbulo superior derecho (LSD). Ante la

sospecha de aspiración de cuerpo extraño se realiza broncoscopia con extracción de guisante de bronquio de LSD. Caso 2: Niño de 4 años que presenta tos y sibilancias tras la ingesta de pipas. Laringoscopia directa normal. Se realiza broncoscopia rígida. Se extrae pipa de bronquio principal derecho (BPD). Caso 3: Niña de 3 años que ingresa por hemoptisis y fiebre. Reinterrogando a la familia, refieren neumonía de lóbulo inferior derecho (LID) 5 meses antes, correctamente tratada, tras atragantamiento con una espiga, manteniendo tos residual. TAC torácico: neumonía posterobasal del LID. En la valoración retrospectiva de la radiografía de tórax persiste infiltrado triangular basal derecho. Se instaura antibioticoterapia y se realiza broncoscopia rígida, extrayéndose espiga. Caso 4: Niño de 18 meses con bronquitis de evolución tórpida a pesar de tratamiento broncodilatador, corticoides, montelukast y azitromicina. Se realiza estudio alérgico, test de sudor e inmunoglobulinas que son normales. El TAC torácico muestra amputación del BPD e hiperinsuflación. Se realiza broncoscopia rígida en la que se extrae almendra del BPD.

Discusión: Los cuerpos extraños de origen vegetal son los que con más frecuencia se aspiran en la infancia. Es fundamental descartar dicho diagnóstico ante cuadros persistentes o dificultad respiratoria de inicio súbito, ya que un tratamiento precoz minimizará las complicaciones.

ADECUACIÓN DE LA RADIOLOGÍA DE TÓRAX EN UN SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICO DE TERCER NIVEL. NECESIDAD DE PROTOCOLOS

A. Pérez Aragón, M.T. Romero Paniagua, A.M. Campos Martínez, L. Moreno Requena, J. Guarino Narváez, M.A. Delgado, B. Guerrero Montenegro, J.L. Santos Pérez y J. Romero González

Servicio de Pediatría. HMI Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción: La realización sistemática de estudios radiológicos (Rx) en los servicios de urgencias pediátricos está muy extendida, a pesar de la escasa información que suele aportar la mayoría de las ocasiones y los efectos perjudiciales que la exposición a radiaciones ionizantes pudiera ocasionar. Serían motivos suficientes para cambiar la práctica habitual y consensuar protocolos estandarizados.

Objetivos: 1. Describir y analizar la solicitud de la radiografía simple de tórax en el servicio de urgencias de un hospital terciario. 2. Se analizará la adecuación del estudio radiológico en función del diagnóstico al alta, consultas de nuevo por igual motivo en las siguientes 72 h y destino al alta de urgencias.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de todos los niños atendidos durante el año 2009, a los que se les había solicitado Rx de tórax. Las radiografías fueron valoradas por los pediatras que trabajan en urgencias. Hemos realizado una aleatorización estratificada seleccionando una de cada 2 historias clínicas, por lo que los resultados pueden ser extrapolables a la población total.

Resultados: Durante el año 2009 hemos atendido 56,794 niños. Se ha realizado estudio radiológico a 6.893 niños (12,13%), correspondiendo a radiología del tórax (RT) el 40,85%, el 70% de ellos con dos proyecciones (Ap + Lat), sin que haya modificado en ningún caso el diagnóstico. No ha habido predominio por sexos. Analizando sólo la RT, el 3,37% de ellas ha presentado neumonía (0,07% con derrame y 0,3% con atelectasia). Neumonía atípica 1,15%; patrón intersticial 4,6% con neumomediastino en el 0,15%. Preciso ingreso hospitalario el 0,2%. El 7,5% fue atendido de nuevo en las siguientes 72 h, no modificando el destino al alta.

Conclusiones: En nuestro Servicio de Urgencias, la RT es la exploración radiológica más frecuente. Este estudio avala lo encontrado en la bibliografía sobre la escasa información que aporta la RT en relación al número de solicitudes, en concreto la proyección lateral. Precisa implantar protocolos estandarizados para la solici-

tud de pruebas diagnósticas. Urge unificar criterios en la solicitud de pruebas radiológicas para optimizar su prescripción, disminuir costes y los temidos efectos secundarios, cuyas referencias bibliográficas son escasas.

SIBILANTES PERSISTENTES EN UN LACTANTE SECUNDARIOS A DISFAGIA OROFARÍNGEA

I. Iglesias Rodríguez, M. Bosque García, O. Asensio de la Cruz, L. Valdesoiro Navarrete, M.P. Guallarte Alias, I. Loverdos Eserverri, G. Pujol Muncunill, C. Balcells Esponera, A.M.R. Moreno Conde y T. Murciano Carrillo

Servicio de Pediatría. Hospital de Sabadell. Sabadell. Barcelona.

Introducción: En el lactante las sibilancias persistentes no son siempre debidas a infecciones respiratorias o asma. La disfagia orofaríngea debe tenerse en cuenta dentro del diagnóstico diferencial. Presentamos el caso de un lactante de 3 meses que presenta sibilancias persistentes.

Caso clínico: Lactante de 3 meses que como antecedentes destaca un ingreso a los 2 meses en UCI-pediátrica por cuadro de insuficiencia respiratoria aguda, sibilancias e infiltrado en base derecha que precisa oxigenoterapia durante 18 días. Se da de alta con tratamiento broncodilatador y corticoterapia oral, persistiendo la sintomatología por lo que acude a urgencias en múltiples ocasiones. Ingres a los 3 meses por cuadro de febrícula, insuficiencia respiratoria y estancamiento ponderal. Ante el empeoramiento del cuadro respiratorio se realiza radiografía donde se objetiva condensación en lóbulos pulmonares superiores. Se constata episodio de aspiración clínica por lo que se realiza tránsito gastroesofágico donde se visualiza paso de contraste a fosas nasales y tráquea. Se descarta fístula traqueoesofágica mediante fibrobroncoscopia con azul de metileno. En TC tórax se constatan lesiones parenquimatosas en lóbulos inferiores. Se completa estudio de disfagia orofaríngea con videofluoroscopia en la que se objetiva propulsión débil con sello labial ineficaz en fase oral y aspiración líquidos en fase faríngea. Se inicia tratamiento broncodilatador, antiinflamatorio, fisioterapia respiratoria, rehabilitación de la deglución y se coloca sonda nasoyeyunal y posteriormente yeyunostomía. La disfagia orofaríngea presenta mejoría persistiendo sintomatología con altos volúmenes de líquidos y sólidos de densidad no homogénea. La radiografía de tórax a los 18 meses es normal.

Conclusiones: La disfagia orofaríngea con aspiración pulmonar crónica puede presentarse como clínica de sibilancias y tos persistentes y en un 50% de los casos neumonía ocasionando daño pulmonar crónico. También puede conllevar complicaciones nutricionales severas. La sospecha diagnóstica de aspiración pulmonar crónica suele ser clínico, aunque son necesarias exploraciones complementarias para el diagnóstico etiológico y su adecuado manejo, que debe implicar a un equipo multidisciplinar.

APNEAS NEONATALES EN PACIENTE, HIJO DE MADRE EN TRATAMIENTO CON PAROXETINA

S. Celorio Duarte, J.A. Peña Zarza, B. Osona Rodríguez de Torres, J.A. Gil Sánchez y J. Figuerola Mulet

Servicio de Pediatría. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca. Baleares.

Introducción: El uso de antidepresivos durante el embarazo puede tener efectos teratógenos sobre el feto y nocivos en el recién nacido. Están descritos síntomas neurológicos y respiratorios secundarios a toxicidad directa versus abstinencia de paroxetina. Presen-

tamos el caso de un recién nacido con apneas centrales secundarias a tratamiento materno con paroxetina durante el embarazo.

Caso clínico: Recién nacido pretérmino de 34 + 3 semanas gestacionales ingresado por prematuridad y distrés respiratorio e hipoxia. A los 14 días de vida, tras resolución de la clínica respiratoria, persisten episodios de hipoxia transitoria. Se descartan signos clínicos y analíticos de infección, alteraciones hidroeléctricas e hipotiroidismo. Se realizan ecografía cerebral que es normal y polisomnografía que muestra alteración del patrón de sueño con respiración periódica en más del 60% del tiempo de sueño, observándose asociados a apneas centrales episodios de hipoxia transitoria, alguna inferior a 90%. Entre los antecedentes destaca exposición gestacional a paroxetina. Se inicia tratamiento con cafeína 4 mg/kg/día y se repite polisomnografía a los 23 días de vida mostrando franca mejoría del registro y descenso del la respiración periódica al 2,7% (normal). Se autoriza alta a los 26 días de vida. En el seguimiento ambulatorio el paciente ha permanecido asintomático permitiendo el descenso progresivo del tratamiento con cafeína hasta suspenderse a los cuatro meses de vida. El paciente en ningún momento presentó síntomas de abstinencia.

Discusión: La exposición gestacional a antidepresivos como la paroxetina puede ser nociva para el recién nacido. Nuestro paciente presentó un patrón de sueño anormal con porcentaje de respiración patológica que además asociaba eventos de hipoxia que, excluyendo otras causas, son atribuibles a la paroxetina. Mostró evolución favorable con tratamiento con metilxantinas. Sería conveniente vigilar el patrón respiratorio en hijos de madres tratadas con antidepresivos.

LA EFICIENCIA DEL SISTEMA RESPIRATORIO EN EL RECIÉN NACIDO. LA FUNCIÓN RESPIRATORIA EN BRAZOS MATERNS COMPARADA CON EL DECÚBITO

E. Keklikian, R. Facín y J. Muñoz Rueda

Servicio de Neumología Pediátrica. Clínica Palmplantas. Palma de Mallorca. Baleares.

Introducción: La mecánica respiratoria en el recién nacido y el lactante pequeño mantiene un delicado equilibrio en condiciones normales; viéndose alterada rápidamente en la enfermedad. En ambas condiciones el decúbito y la posición tienen mucha importancia por influir en la capacidad torácica así como el trabajo muscular y la liberación de la vía aérea.

Objetivos: Comparar la función respiratoria en recién nacidos en decúbito supino, lateral y en brazos maternos.

Métodos: Se estudiaron 8 recién nacidos sanos a término de 34 h de vida (rango 24-48) y un peso de nacimiento de 3.300 g (rango 2.780-3.780) con pletismografía por inducción. Se midió el ángulo de fase entre el movimiento torácico y abdominal como expresión de la función del sistema respiratorio en decúbito supino, lateral y en brazos maternos en posición erecta sobre un hombro.

Resultados: El ángulo de fase varió significativamente en las 3 posiciones. Supino: 86,6 ± 35,6; lateral: 39,1 ± 18,5 y en brazos: 26,5 ± 18,1 (p = 0,001) (ANOVA).

Conclusiones: La eficiencia del sistema respiratorio en el recién nacido inferida por la medición de la coordinación toracoabdominal es mejor en brazos de la madre comparada a la obtenida en posición supino y lateral en cuna. La función pulmonar se altera rápidamente en los niños pequeños con enfermedad respiratoria principalmente por un aumento de la resistencia de la vía aérea y/o la disminución de la compliance pulmonar. La postura del niño es de suma importancia para mejorar el trabajo respiratorio a través de la eficiencia entre músculos respiratorios, motilidad de la caja torácica y estado de la vía aérea. Esta variable debe ser tenida en cuenta siempre dentro de las indicaciones de tratamiento durante la evolución de la enfermedad respiratoria.

COMPLICACIONES RESPIRATORIAS DE LA DREPANOCITOSIS

T. Murciano Carrillo, M. Bosque García, M. Melo Valls, O. Asensio de la Cruz, L. Valdesoiro Navarrete, J. Costa Colomer, M.R. Grau Lorente, I. Iglesias Rodríguez, A.M. Moreno Conde y C. Balcells Esponera

Servicio de Pediatría. Corporació Sanitària Parc Taulí. Hospital de Sabadell. Sabadell. Barcelona.

Introducción: La drepanocitosis es la enfermedad monogénica más prevalente del mundo, localizada mayoritariamente en África y América. Es debida a la producción de una hemoglobina anómala (S) que modifica la morfología eritrocitaria, favoreciendo la formación de microtrombos al paso por la microcirculación. La afectación pulmonar ocasiona el síndrome torácico agudo (STA) y la enfermedad pulmonar crónica (EPC), causas principales de morbilidad y mortalidad.

Objetivos: Analizar las complicaciones respiratorias de los pacientes con drepanocitosis en nuestro hospital.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticadas de drepanocitosis en la edad pediátrica, en nuestro hospital, los últimos 13 años, valorando sintomatología respiratoria y evolución.

Resultados: 10 pacientes con drepanocitosis, 5 homocigotos (SS), 3 dobles heterocigotos (SC), 2 doble heterocigotos (S-β-talasemia). 3 presentan sintomatología respiratoria.

Casos clínicos: Caso 1: mujer, 24 años, drepanocitosis (SS). Controlada entre los 10-18 años en pediatría. Presenta osteoporosis, autoesplenectomía, hipertrofia ventrículo derecho sin hipertensión pulmonar. Múltiples episodios de condensación pulmonar. Uno de ellos (a los 10 años) se presentó como crisis vaso-oclusiva ósea lumbar y posteriormente clínica de STA con TAC pulmonar y gammagrafía que descartó tromboembolismo pulmonar. Antibioterapia con resolución. Presenta lesión pulmonar basal izquierda residual con funcionalismo respiratorio: FVC 60%, FEV1 64%, MEF50 82%. Actualmente, mal controlada con crisis vaso-oclusivas repetitivas. Caso 2: varón, 3 años, drepanocitosis (SS). Presentó STA estando ingresado por crisis vaso-oclusiva abdominal. Inició insuficiencia respiratoria aguda coincidiendo con reagudización de anemia. Tras transfusión de hemáties y antibioterapia, resolución. Caso 3: mujer, 5 años, drepanocitosis (SS). Episodio de tos, fiebre y condensación pulmonar. Antibioterapia con resolución.

Discusión: Las complicaciones respiratorias, especialmente el STA, es fenómeno frecuente en nuestros pacientes, de complejidad variable y que debe sospecharse aunque el motivo de ingreso sea otro. La presencia de múltiples episodios de STA puede desencadenar EPC, por lo que creemos que es necesario un buen seguimiento y manejo multidisciplinar para mejorar su pronóstico.

DIFICULTAD RESPIRATORIA AGUDA SEVERA Y RECURRENTE: HEMOSIDEROSIS PULMONAR

A. Torres Amieva, E. Vázquez Rodríguez, I. Delgado Pecellín y J.P. González Valencia

Servicio de Neumología. HH.UU. Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción: La hemosiderosis pulmonar idiopática (HPI) es una enfermedad poco frecuente caracterizada por hemorragias intraalveolares recurrentes (hemoptisis, anemia e infiltrados alveolares bilaterales). Puede asociarse a celiaquía o a alergia a proteínas de leche de vaca. Es importante el diagnóstico y tratamiento precoz pues puede tener un desenlace fatal o evolucionar hacia la fibrosis pulmonar.

Caso clínico: Lactante con episodios repetidos de dificultad respiratoria severa de inicio brusco a los 3,5 y 7 meses de edad, y anemia aguda, precisando intubación, ventilación mecánica y

transfusión de hemoderivados. Antecedentes personales y familiares sin interés. Auscultación pulmonar variable (desde la normalidad a roncus diseminados o hipoventilación global). Resto de exploración, sin hallazgos significativos. Entre las pruebas complementarias destacan: hemoglobina 8,3 g/dl; hematocrito 0,255 L/L. Radiografía de tórax con infiltrados pulmonares masivos unilaterales o bilaterales. Citología de LBA con macrófagos cargados de hemosiderina. La biopsia pulmonar no muestra signos de vasculitis, necrosis ni inflamación. Estudio de celiacía e IgE frente a proteínas de leche de vaca negativos. Se descarta patología infecciosa, hematológica, cardiológica y autoinmune. Ante el diagnóstico de HPI se inicia tratamiento con corticoides, siendo necesario, por la presencia de nuevas crisis, la asociación de azatioprina e hidroxicloquina. Actualmente, 12 meses más tarde, permanece asintomática.

Discusión: Se trata de un diagnóstico de exclusión después de descartar otras patologías que pueden ocasionar hemorragia alveolar difusa: vasculitis o enfermedades del colágeno, patología cardiovascular, infecciones o toxicidad. Importancia del diagnóstico precoz mediante detección de macrófagos cargados de hemosiderina en LBA, aspirado gástrico o esputo y/o necesidad de biopsia pulmonar. El tratamiento incluye el empleo de corticoides, asociado a inmunosupresores en pacientes con evolución desfavorable.

N-ACETILCISTEÍNA EN EL TRATAMIENTO DE LA HEMOSIDEROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

V. Sanz Santiago, A. López Neyra, M.L. Castro Codesal, E. Villalobos Pinto, M.F. Romero Andújar y J.R. Villa Asensi

Servicio de Neumología y Fibrosis Quística. Hospital Niño Jesús. Madrid.

Introducción: La hemosiderosis pulmonar idiopática (HPI) es una enfermedad potencialmente letal. Suele debutar en los primeros años de la vida con la triada de hemoptisis, anemia e infiltrados pulmonares. Su tratamiento, basado en corticoides e inmunosupresores, puede provocar numerosos efectos adversos. Se ha propuesto que la N-acetilcisteína (NAC) podría reducir el estrés oxidativo secundario al depósito de hierro libre intraalveolar y, de este modo, disminuir el daño pulmonar asociado a la HPI (NEJM 2007;356:2329). Presentamos dos casos de HPI tratados con NAC.

Casos clínicos: Caso 1: niña diagnosticada a los 7 años y medio de HPI por anemia microcítica de 6 meses de evolución y episodio de hemoptisis. Se inició tratamiento con corticoides desapareciendo la hemoptisis pero persistiendo un 100% de sideróforos en el lavado broncoalveolar (LBA), por lo que se añadieron azatioprina e hidroxicloquina. Tras un año de buena evolución se suspendió la medicación, presentando un nuevo episodio de hemoptisis. Se reinició el tratamiento asociando NAC, con lo que se consiguió disminuir los corticoides y la azatioprina hasta suspenderlos. Último LBA sin sideróforos. Caso 2: niño diagnosticado a los 4 años y medio de HPI tras episodio de hemoptisis. Inició tratamiento con corticoides que no controlaron las exacerbaciones por lo que se añadió azatioprina, hidroxicloquina y fluticasona inhalada, a pesar de lo cual presentaba 2-3 episodios de hemoptisis al año. Tras 5 años de tratamiento con corticoides (1 mg/kg/d) en el que desarrolló osteopenia y fenotipo Cushing se asoció NAC, que permitió controlar los síntomas disminuyendo la dosis de corticoides.

Discusión: La terapia con corticoides e inmunosupresores puede provocar efectos adversos importantes. La introducción de la NAC en el tratamiento de la HPI podría, como en los casos presentados, ayudar a controlar los síntomas y disminuir o suspender el tratamiento. Serían necesarios estudios prospectivos para comprobar esta hipótesis.

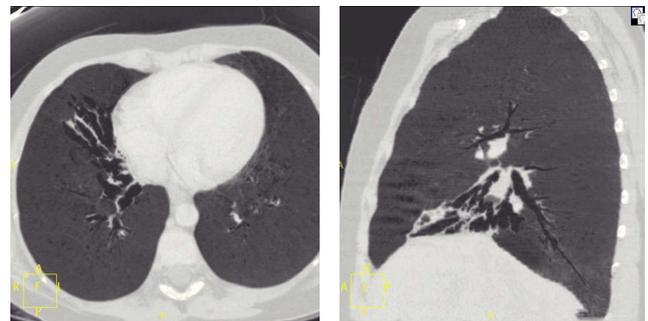
REPERCUSIÓN DE UN INADECUADO SEGUIMIENTO DE LA PATOLOGÍA RESPIRATORIA RECURRENTE

M.C. Martínez López, V. Luengo Herrero, R. Rodríguez Caro, M.C. Miranda Herrero, J.L. Rodríguez Cimadevilla y A. Salcedo Posadas

Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción: Las bronquiectasias son dilataciones anormales e irreversibles de los bronquios de mediano calibre, con alteraciones en su pared. Son secuela final de procesos crónicos originados por múltiples causas, la mayoría adquiridas. Aunque la frecuencia de bronquiectasias ha disminuido en los últimos años, en relación al uso de antibioterapia precoz y disminución de ciertas infecciones, hay que pensar en ellas ante la cronicación y/o recurrencia de algunas patologías.

Caso clínico: Paciente de 9 años remitida a consulta por neumonías de repetición desde los 14 meses. Presentaba varios episodios anuales de fiebre alta, dolor torácico y tos productiva, que mejoraban tras tratamiento antibiótico, pero con persistencia de imágenes de condensación, localizadas siempre en base pulmonar derecha. Se solicita TAC torácico que objetiva voluminosas adenopatías subcarinales e hiliares derechas con bronquiectasias de gran tamaño y broncoceles. Se sugieren como posibilidades diagnósticas una tuberculosis, que se descarta tras realización de Mantoux, o cambios inflamatorios secundarios a la sobreinfección de las bronquiectasias. Se realiza una fibrobroncoscopia en la que se observan abundantes secreciones mucosas dependientes de lóbulo medio e inferior derechos y se efectúa un lavado bronco-alveolar que resulta estéril. Tras tratamiento con antibióticos, corticoides nebulizados y fisioterapia, se realiza un nuevo TAC, para determinar actitud quirúrgica, en el que se objetivan las bronquiectasias sin contenido y disminución del tamaño de las adenopatías. Actualmente está pendiente de tratamiento quirúrgico.



Discusión: Ante la existencia de un niño con tos crónica productiva o falta de normalización radiológica, es imperativo realizar un seguimiento reglado y un tratamiento agresivo con el fin de evitar complicaciones, circunstancia que no ocurrió con este paciente. Las pruebas de imagen son una herramienta clave para delimitar topográficamente el área afectada y susceptible de resección. En nuestra experiencia el tratamiento quirúrgico elimina eficazmente la sintomatología de estos enfermos.

EXPERIENCIA SOBRE LA IMPLANTACIÓN DE UN SISTEMA DE GESTIÓN DE CALIDAD EN UN LABORATORIO DE PRUEBAS FUNCIONALES RESPIRATORIAS

A. Salcedo Posadas, V. Pérez Pérez, M.C. Martínez López, I. Izquierdo Membrilla, J.L. Rodríguez Cimadevilla y R. Pla Mestre

Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos: Sistematizar-implantar los procesos para mejorar la asistencia en el laboratorio de función pulmonar mediante certificación por Norma ISO9001:2008.

Material y métodos: Para implantar el Sistema de Gestión de Calidad se dispuso de asesor externo. El desarrollo del proyecto conllevó las siguientes etapas: Definición Mapa de procesos. Organización Comité de Calidad. Descripción y documentación de procesos: estratégicos, operativos y de apoyo. Documentación funcionamiento del sistema (Manuales de Calidad, de Procesos y Organizativo). Definición de Política de Calidad y Objetivos anuales. Inclusión y desarrollo de nuevos procedimientos: Informática interna y Seguridad de la información, Compras y evaluación de proveedores, Auditorías internas, Revisión del sistema. Elaboración ficha evaluación de proveedores, instrucciones técnicas y flujogramas. Inventario aparataje/limpieza, desinfección y calibración, y desarrollo de plan de mantenimiento.

Resultados: El Sistema de Gestión de la Calidad según norma UNE-EN-ISO9001:2000 se viene implantando desde octubre 2005 y se obtuvo certificación tras auditoría inicial (AENOR) en mayo 2006; en abril 2009 se obtuvo la renovación de la certificación según norma UNE-EN-ISO9001:2008. Como resultado de los trabajos realizados para implantar el sistema y obtener la certificación hay que destacar la mejora del seguimiento del desempeño de los procesos para los que se dispone de indicadores revisados periódicamente, documentándose las no conformidades que constituyen oportunidades de mejora. Se ha establecido un Plan de formación anual para nuestro personal y un Plan de acogida para los nuevos componentes. Anualmente realizamos encuestas de satisfacción a clientes internos y externos. Tenemos una cartera de servicios documentada.

Conclusiones: El establecimiento e implantación de un sistema de gestión de calidad ha permitido una clara mejora en la realización de las diferentes pruebas funcionales mediante una sistemática establecida, con la implantación de unos indicadores válidos y el establecimiento de canales de opinión de los clientes (profesionales y enfermos-tutores), para así cumplir con sus requisitos.

HALLAZGO DE UNA NUEVA MUTACIÓN LIGADA A LA MICROLITIASIS PULMONAR ALVEOLAR

M.T. Palacio, T. Romero Rubio, A.B. García García, M.C. Escudero Cantó, S. Castillo Corullón, U. Estada Gimeno, I. Piqueras Marimbaldo y A. Escribano Montaner

Servicio de Neumología Infantil. Hospital Clínico Universitario. Valencia.

Introducción: La microlitiasis alveolar pulmonar (MAP) es una entidad poco frecuente, caracterizada por depósitos de “calcoesferitas” en los espacios alveolares, en ausencia de alteración del metabolismo fosfo-cálcico. La mayoría de los casos son esporádicos, pero ha sido descrita una forma autosómica recesiva. No existe tratamiento y, en las escasas series de casos publicadas, el pronóstico es muy variable.

Caso clínico: Niña de 3 años, remitida por atelectasia persistente en lóbulo medio (LM). Antecedentes perinatológicos sin interés. Bronquiolitis a los 5 meses; crisis bronco-obstructivas de repetición, y neumonías recurrentes en distintos lóbulos, que requieren varios ingresos. Exploración clínica y estudio analítico completo normales. Fibrobroncoscopia y LBA anodinos. Queda asintomática persistiendo, en las radiografías, imágenes retículo-nodulares, densas, en zonas basales de ambos hemitórax, más patentes en LM, y en la TACAR, patrón micronodulillar generalizado con calcificaciones. En la biopsia pulmonar se aprecian “calcoesferitas” en los alvéolos, hallazgo patognomónico de la MAP. Se realiza estudio genético familiar que descarta mutaciones ABCA3 pero detecta, en la paciente y un hermano de 3 meses, la mutación p.G464R del gen SLC34A2 en homocigosis y, en heterocigosis, en ambos padres y otro hermano, gemelo bivitelino del anterior. El probable hermano afecto, ha comenzado a presentar clínica bronco-obstructiva y, tanto en la radiografía como en el TACAR pulmonar, existe el patrón micronodulillar calcificado, típico de este proceso.

Discusión: Aunque hasta ahora se habían detectado mutaciones en el gen SLC34A2 ligadas a la MAP, es la primera vez que se describe la mutación p.G464R, como posible origen de la misma. Este hallazgo permitió estudiar precozmente al hermano homocigoto, encontrando también en él, las imágenes radiográficas características de la enfermedad.

Conclusiones: La mutación p.G464R del gen SLC34A2 parece ser una alteración genética responsable de la MAP. Sería recomendable el estudio rutinario del gen SLC34A2 ante la sospecha de esta enfermedad.