

Resumen de comunicaciones presentadas a la 1ª Reunión Conjunta de las Sociedades de Pediatría de Andalucía Oriental, Andalucía Occidental y Extremadura, y del Sureste de España, Roquetas de Mar (Almería). Noviembre-2004

TRATAMIENTO DE LA PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO EN EL RECIÉN NACIDO PRETÉRMINO CON IBUPROFENO ORAL

M.C. Martínez, J. De la Cruz, J.F. Expósito, C. Santiago, L. Millán, I. Peláez, F.J. Alados

Complejo Hospitalario de Jaén. Hospital Universitario Materno Infantil

Servicio de Pediatría. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos

INTRODUCCIÓN: La persistencia del conducto arterioso (PCA), complica la evolución y dificulta el manejo del RN de muy bajo peso (RNMBP). El tratamiento con indometacina es efectivo en el 70% de los pacientes, pero presenta contraindicaciones a su uso y efectos secundarios potencialmente graves. La alternativa al tratamiento con indometacina es la ligadura quirúrgica. En los últimos años, aparecen en la literatura médica, artículos que ensayan el ibuprofeno como alternativa a la indometacina, destacando su menor incidencia de efectos secundarios, fundamentalmente a nivel renal.

OBJETIVOS: Describimos el tratamiento con ibuprofeno oral en dos pacientes de peso al nacimiento inferior a 1.000 gramos, con alteración de la función renal que contraindicaba el tratamiento con indometacina y en los que la ligadura quirúrgica hacía necesario su transporte a otro centro en una situación muy inestable.

MÉTODOS: Caso 1: recién nacido varón de 25 semanas EG y 670 g de peso. Recibe indometacina profiláctica desde las 12 h de vida durante 6 días. A los 18 días de vida, tras retirada de la ventilación mecánica, presenta clínica compatible con PCA que se confirma mediante ecocardiografía. Por presentar cifras de urea y creatinina elevadas, recibe tratamiento con ibuprofeno oral durante 3 días, no obteniéndose el cierre, motivo por el que se traslada para ligadura quirúrgica.

Caso 2: Recién nacido mujer de 26 semanas EG y 900 g de peso. PCA diagnosticado a los 10 días de vida por clínica y ecocardiografía. Por presentar urea y creatinina por encima de valores aceptables recibe tratamiento con ibuprofeno oral, obteniéndose el cierre del ductus tras 3 dosis. No reapertura posterior.

CONCLUSIONES: 1. Hemos obtenido, en nuestra corta serie, un porcentaje de cierre del 50%, que es similar al obtenido en nuestro centro con Indometacina. 2. No hemos observado deterioro de la función renal, presente en un porcentaje alto de los pacientes tratados con indometacina. 3. El uso de ibuprofeno oral ha evitado un traslado comprometido, para ligadura quirúrgica de PCA.

INSUFICIENCIA MITRAL. PRESENTACIÓN DE UN CASO DE INSUFICIENCIA MITRAL CONGÉNITA PURA DE EVOLUCIÓN AGUDA

E. García, R. Pérez, F. Rodríguez-Argente, S. Muñoz, N.

Cutillas, E. Ocete, A Goicoechea

Servicio de Cardiología Infantil. Hospital clínico Universitario "San Cecilio", Granada

INTRODUCCIÓN: La insuficiencia mitral pura congénita es una entidad rara vez observable. La regurgitación mitral congénita (presente al nacer) es poco común si no forma parte de un defecto o síndrome cardiaco más complejo, como puede ser CAP, coartación aórtica, CIV, CIA, transposición corregida de grandes vasos, origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar, Sd. de Marfan. En la presente aportación se expondrá un caso de insuficiencia mitral grave presentándose clínicamente con insuficiencia cardiaca congestiva.

CASO CLÍNICO: Ingresa lactante de dos meses de edad con dificultad respiratoria progresiva y fiebre

de varias horas de evolución. A la exploración presenta mal estado general, palidez muco-cutánea intensa y cianosis perinasobucal, con taquipnea, tiraje universal intenso y quejido espiratorio audible sin fonendo. AC: taquicardia moderada con soplo holosistólico en ápex. AR: disminución del murmullo vesicular. Exploraciones complementarias: bioquímica hiperglucemia que precisó tratamiento con insulino-terapia, hemograma leucocitosis sin desviación a la izquierda, PCR normal, gasometrías acidosis mixta, Rx de tórax incremento de cavidades izquierdas con edema agudo bilateral de pulmón, cultivos centrales y periféricos negativos, amonio 700 mg/dl, que posteriormente se normalizan, lactato normal, estudio metabólico normal, EEG normal, ecocardiograma 2D dilatación de aurícula izquierda con insuficiencia mitral sin signos de miocardiopatía ni cardiopatía demostrable. En posteriores controles ecocardiográficos se observa empeoramiento de la insuficiencia mitral, observándose *clef* mitral (por el que no hay reflujo ventrículo-atrial) y cuerdas tendinosas cortas con inserción anómala y valvas deformadas.

CONCLUSIONES: Una situación de hiperdinamia puede transformar una insuficiencia mitral congénita leve-moderada en grave que no revierte tras desaparecer el episodio agudo, obligando a cambiar la actitud terapéutica.

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL ÁREA SUR DE GRANADA DURANTE UN AÑO

S. Muñoz, E. García, I. Machado, A. Goicoechea, E. Ocete, N. Cutillas, A. Ruiz Extremera
Hospital Clínico Universitario "San Cecilio". Unidad de U.C.I.P. y N., Granada

INTRODUCCIÓN: El avance de las técnicas diagnósticas en Medicina, y especialmente en Cardiología Pediátrica, ha mejorado el diagnóstico precoz de las cardiopatías congénitas. Paralelamente se ha desarrollado también la terapéutica, por lo que han aumentado de forma significativa las expectativas de vida de estos niños.

OBJETIVOS: Conocer la prevalencia y gravedad de las cardiopatías congénitas admitidas en la consulta de Cardiología Pediátrica del área de influencia del H. Universitario S. Cecilio de Granada.

PACIENTES Y MÉTODOS: Partiendo de una muestra de 4000 nacimientos en el periodo comprendido en el periodo de estudio (2003) se han estudiado los niños

admitidos en la consulta de cardiología infantil con menos de 2 meses de vida y que fueron diagnosticados de anomalía estructural cardiaca.

RESULTADOS: De un total de 4022 nacimientos en el área de influencia del Hospital Universitario S. Cecilio de Granada, 113 niños fueron estudiados en Cardiología Infantil, 24 (21%) fueron catalogados como normales y 89 (79%) presentaron alguna anomalía estructural cardiaca. Estos pacientes se dividieron en 2 grupos: grupo A) constituido por alteraciones transitorias n = 47 (53%) y grupo B) n = 42 (47%) con cardiopatía congénita lo que constituye una prevalencia 10% o nacidos vivos (IC 95% 7,6; 14,2%), de los cuales el 20% son cardiopatías graves. El grupo A, formado por 26 pacientes con foramen oval permeable y 21 con estenosis fisiológica de ramas pulmonares. El grupo B incluye 25 comunicaciones interauriculares (CIA): tipo *ostium secundum*: 10, *ostium secundum* más *ductus*: 1, *ostium primum* más *ductus*: 2, CIA más estenosis pulmonar de las ramas derechas: 2, *ostium primum* y *clef* mitral: 1, FOP más estenosis pulmonar: 5 y *ostium secundo* más estenosis pulmonar: 1; CIA más CIV: 3. Nueve pacientes tenían CIV; ocho pacientes, cardiopatías graves: una dextrotransposición de grandes arterias con CIA y *ductus*; dos casos con corazón izquierdo hipoplásico (atresia mitral-aorta, hipoplasia de ventrículo izquierdo, CIA y *ductus*); una anomalía de Ebstein; una coartación de aorta grave y *ductus*; una L-transposición de grandes arterias con CIV y estenosis pulmonar; y dos pacientes con canal aurículo-ventricular completo. Conclusión: la prevalencia de CC en nuestro medio coincide con la comunicada en la bibliografía actual.

HIPOGALACTIA Y DESHIDRATACIÓN HIPERTÓNICA EN EL RECIÉN NACIDO

G. Cara, A. Ruiz, E. López, P. Aguilera López, P. Aguilera Sánchez, R. Sánchez, C. Ruiz, J. López
Área de Lactantes. Servicio de Pediatría. C.H. Torrecárdenas, Almería

INTRODUCCIÓN: La hipogalactia es un "problema" frecuente en nuestro medio, y una de sus consecuencias puede ser un estado de malnutrición y deshidratación hipertónica en el lactante cuyo desenlace puede ser fatal, con severas secuelas neurológicas en hipernatremias graves. Es fundamental, por tanto, el conocimiento de los diferentes tipos de alimentación en el recién nacido y lactante, con sus ventajas e inconvenientes, puesto que la alimentación, ya sea materna

o artificial, es un pilar fundamental en el desarrollo adecuado del lactante.

OBJETIVOS: Destacar la importancia de la alimentación en el recién nacido e insistir a nivel sanitario en los consejos sobre los cuidados y atenciones del neonato.

CASO CLÍNICO: Recién nacido de ocho días de vida que ingresa ante un cuadro de deshidratación hipertónica severa inducida por desnutrición secundaria a una hipogalactia materna.

La clínica que manifestaba era la ausencia de deposiciones en las últimas 48 horas, siendo ésta su segunda consulta en el servicio de urgencias por la misma causa.

Como antecedentes familiares y personales, no había ningún dato llamativo, el embarazado fue controlado, siendo un recién nacido a término, con Apgar 9/9, y un peso de 3300 g. Lactancia materna exclusiva cada dos horas (según refería madre).

En su exploración destacó: aspecto distrófico. Irritable. Afebril. Peso 2.550 g (pérdida 750 g). Mucosas pastosas, piel seca y descamada, signo del pliegue positivo. Resto de examen normal.

Como datos de laboratorio destacaron: una concentración sanguínea de Na de 170 mEq/L; urea 182; K 7 mEq/L; calcio 12,2 mg/dl; creatinina 1 mg/dl; fósforo 8 mg/dl; proteínas totales 7,9 g/dl. Serie roja: Hb 22 g/dl; Hto: 68%. Plaquetas 505.000 mm³. Leucocitos 22.000 (fórmula normal). PCR: 0. EAB: pH 7,3; CO₂ 41,5 mmHg; HCO₃ 20,5 mmol/L; BE-5,7.

Eco fontanelar y abdominal normales. Test sudor negativo. Urocultivo negativo.

Con el diagnóstico de deshidratación-desnutrición moderada-grave por hipogalactia se inició rehidratación paulatina con reposición de pérdidas en 48 h y posterior tolerancia oral con lactancia artificial. La mejoría clínica y analítica fue notable y tras 4 días de hospitalización alcanzó un peso de 2.920 g (380 g más respecto al peso de ingreso).

CONCLUSIONES: La alimentación materna es la ideal sobre todo en los primeros meses de la vida, por lo que es fundamental insistir en ella; pero sin olvidar la importancia de la educación sanitaria: control de las deposiciones y diuresis (pañales mojados), escasa ganancia ponderal o pérdida de peso > 10%, eficacia de las tomas..., en conjunto una serie de datos directos e indirectos que nos pueden alertar precozmente de un posible cuadro de malnutrición.

PANCREATITIS AGUDA NECRÓTICO-HEMORRÁGICA DE CURSO RÁPIDAMENTE PROGRESIVO, A PROPÓSITO DE UN CASO

I.S. Machado, A. Goicoechea, S. Muñoz, E. García, B. Sevilla, E. Ocete, A. Ruiz

Hospital clínico Universitario "San Cecilio". Servicio de UCI Pediátrica y Neonatal

INTRODUCCIÓN: La pancreatitis aguda es una enfermedad inflamatoria causada por la activación, liberación intersticial y autodigestión de la glándula. Desde el punto de vista clínico y morfológico se definen dos tipos de PA (edematoso-intersticial y necrótico-hemorrágico). A continuación se expone un caso de PAN-H que evoluciona favorablemente con tratamiento conservador.

CASO CLÍNICO: Paciente de 6 años que acude al H. de Motril con dolor abdominal, palidez, sudoración, obnubilación y alteración en la conducta. Se realiza Eco abdominal apreciándose líquido libre peritoneal en FID. Se realiza laparotomía media encontrándose abundante líquido peritoneal seroso y apéndice normal que se extirpa; ante empeoramiento del cuadro neurológico se remite a nuestra unidad.

Exploración a su ingreso: Glasgow 11/15, ausencia de reflejos osteotendinosos y pérdida de sensibilidad. Tono y fuerza muscular disminuidos. Abdomen: algo doloroso a la palpación profunda. No visceromegalias.

Evolución: Digestivo-metabólico: Presenta aumento de la amilasa y lipasa sérica. Se realiza TAC abdominal que muestra un páncreas edematoso, heterogéneo con colecciones líquidas. Con el diagnóstico de pancreatitis se deja a dieta absoluta y se inicia antibioterapia y nutrición parenteral total. En el control del TAC con contraste iv a los cinco días se aprecia pancreatitis necrotizante grado E, no cambiando de grado en control realizado a los siete días. Presenta diabetes secundaria precisando tratamiento con insulina. Neurológico: se normaliza progresivamente la situación neurológica, persistiendo durante una semana la pérdida de sensibilidad dolorosa. EEG: con actividad lenta generalizada al ingreso con mejoría posterior. Estudio del LCR y TAC craneal: normal. Respiratorio: derrame pleural bilateral con atelectasias basales.

Renal: insuficiencia renal prerrenal. **Infecioso:** serologías IgA positiva para adenovirus; resto negativo. Otras pruebas complementarias (ANA, ALA, tóxicos y metales pesados): negativo.

CONCLUSIONES: La pancreatitis necrótico-hemorrágica aguda se caracteriza por un curso clínico rápidamente progresivo pudiendo acabar con la vida del paciente. Su aparición es rara en la infancia, pero con una elevada mortalidad (50%). Los criterios quirúrgicos para esta situación son controvertidos, estando el pronóstico más ligado a los síntomas que a la existencia de tejido necrótico.

SÍNDROME DE HIPOVENTILACIÓN CONGÉNITA CENTRAL, HIRSCHPRUNG E HIPERINSULINISMO: UNA ASOCIACIÓN NO DESCRITA

*I.S. Machado, A. Goicoechea, E. García, S. Muñoz, E. Ocete, A. Ruiz
Hospital Universitario "San Cecilio", Granada*

El síndrome de hipoventilación congénita central aparece en fases muy tempranas de la vida. La etiología y la patogenia son desconocidas. Existe una relación infrecuente entre este síndrome y la enfermedad de Hirschprung. Presentamos el caso de una niña que, además de esta asociación inusual, tiene un hiperinsulinismo (asociación no descrita hasta la fecha).

CASO CLÍNICO: Niña a término, con embarazo y parto sin incidencias (Apgar 9-10), que a las 14 horas de vida empieza con signos de insuficiencia respiratoria con pausas de apnea prolongadas, asociando cianosis y precisando intubación endotraqueal y ventilación mecánica. Estas pausas de apnea, que se manifiestan al principio en la vigilia y en el sueño, aparecen sólo durante el sueño a partir del mes de vida. Se descartan enfermedades metabólicas, cardíacas, infecciosas, respiratorias y neurológicas capaces de ocasionar el cuadro. A los 65 días de vida se realiza traqueostomía. Presenta un cuadro de distensión abdominal asociado. El estudio manométrico y por biopsia rectal establece el diagnóstico de enfermedad de Hirschprung, por lo que se realiza colostomía de descarga con posterior descenso abdominoperineal y cierre de colostomía, teniendo en la actualidad un tránsito normal. Al iniciar nutrición enteral presenta hipoglucemias no cetósicas con las tomas, con niveles de insulina > 14 microU/ml, coincidiendo con cifras de glucemia < 40 mg/dl, e hiperamoniemia asintomática (70-200 mg/dl). El estudio del resto de hormonas, estudio metabólico y RNM de páncreas da resultados normales. No responde a los habituales tratamientos médico-dietéticos, manteniendo glucemias estables únicamente con enteral continua. En la actualidad se encuentra con ventilación mecánica domiciliaria, habiéndose corregido el importante retraso psicomotor inicial.

CONCLUSIÓN: La hipoventilación congénita central es una enfermedad rara para la que hace falta un elevado índice de sospecha y una actuación correcta para evitar lesiones ulteriores. Ante la presencia de hipoglucemias hay que sospechar un hiperinsulinismo.

PERFORACIÓN GÁSTRICA IDIOPÁTICA EN RECIÉN NACIDOS

*A. Quesada, M. De Felipe, C. Fuentes, M.F. Moreno, M.A. López, E. Urrutia, M. Rodrigo, L. L. Padilla, C. Briales, L. Ortega
Servicio de Pediatría del Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves de Granada*

La perforación gástrica en neonatos es una entidad clínica de etiología desconocida e infrecuente. Consiste en una anomalía de la capa muscular gástrica que puede ser completa o parcial, teniendo como resultado una zona débil de la pared del estómago que predispone a la perforación de la víscera. Ocurre con mayor frecuencia en los primeros 7 días de vida. El área más comúnmente afectada es la curvatura mayor del estómago, seguida de la pared anterior y posterior del estómago.

Presentamos el caso de un neonato varón quien, a las 24 horas de vida, presenta una perforación de la pared anterior del estómago.

CASO CLÍNICO: Recién nacido varón de 31 semanas de gestación y 1.495 gramos de peso. Maduración pulmonar corticoidea. Cesárea urgente por sangrado vaginal (placenta previa). Apgar 8-8-9. La exploración al nacimiento es normal.

Leve distrés respiratorio que precisa oxigenoterapia en carpa. Alimentación enteral mediante sonda nasogástrica. Al nacimiento presenta un sangrado umbilical que impide la canalización umbilical, con plaquetopenia mantenida y disminución de la actividad de protrombina precisando transfusión de plaquetas y plasma. A las 24 horas de vida aparecen vómitos hemáticos a través de la sonda nasogástrica, inicialmente sangre roja fresca, posteriormente aparecen coágulos hemáticos oscuros. Apreciándose una gran distensión abdominal no dolorosa.

El diagnóstico se realiza mediante una radiografía simple de abdomen en la que se objetiva la imagen de neumoperitoneo.

El tratamiento quirúrgico urgente consiste en la sutura simple de la herida, la cual consiste en una gran perforación, sin signos de necrosis, en la cara anterior del estómago siguiendo la curvatura menor, que va desde la unión gastroesofágica hasta el antro pilórico.

CONCLUSIÓN: La perforación gástrica en el recién nacido es una entidad clínica grave que puede poner en peligro la vida del neonato. Por ello, es de gran importancia la realización precoz del diagnóstico y la cirugía reparadora antes del deterioro clínico y metabólico del paciente.

PATOLOGÍA RESPIRATORIA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA

Raúl Sánchez Pérez, Gabriel Cara Fuentes, Francisco Morales Ferrer, Manuel Martín González, Teresa Rubí, Yolanda González Jiménez, María Ángeles Vázquez López, José Battles Garrido

Unidad de Neumología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas, Almería

INTRODUCCIÓN: La fibrosis quística es una enfermedad hereditaria, autosómica recesiva frecuente en la raza caucásica, con manifestaciones clínicas multisistémicas, más frecuentemente respiratoria y digestiva.

OBJETIVO: Conocer el tipo de patología respiratoria en los niños con FQ controlados en la consulta de Neumología Infantil.

MATERIAL Y MÉTODOS: Revisamos 14 pacientes (8 varones y 6 mujeres) con una edad media de 9,6 años, afectos de FQ atendidos en la Unidad de Neumología Infantil de nuestro hospital. Se estudian las características clínicas, patrón radiológico y espirométrico, colonización crónica, tipo de tratamiento y complicaciones infecciosas.

RESULTADOS: La edad media al diagnóstico fue de $6,83 \pm 6,4$ meses. Los síntomas digestivos aislados (4 casos) y los respiratorios aislados (4 casos) constituyeron la forma de debut predominante. Presentaron síntomas respiratorios y digestivos un 14,3% (2 casos); íleo meconial, un caso (7,1%); y deshidratación severa, un caso (7,1%). La mutación homocigótica DF508 es la predominante, 7 casos (50%); la forma heterocigota, 4 (28%); y el resto, genes menos frecuentes (28%). Un 42,9% de niños con FQ están colonizados de forma crónica. La *Pseudomonas* es el germen más frecuentemente aislado en cultivos de esputo (57%), seguido del *Stafilococo aureus* (28,6%) y *Haemophilus* (7,1%). No observamos relación entre colonización crónica con *Pseudomonas* y el genotipo en los pacientes estudiados. Con respecto a la situación actual respiratoria, un 28,6% tiene un patrón obstructivo, un 28,6% normal y al 42,9% restante no ha podido valorarse debido a la corta edad de los pacientes. Se observan pólipos

nasales en 5 niños (35,7%) y presencia de bronquiectasias en 8 niños (57,1%). La sintomatología mixta (digestiva y respiratoria) se observa en 11 niños (78,6%) y clínica derivada de la insuficiencia pancreática en un 21,4% (3). El test de sobrecarga oral de glucosa es positivo en un 28,56%. El 64,3% precisa tratamiento crónico antibiótico y corticoides inhalados. Un caso ha recibido vacuna antipseudomónica y un paciente requirió trasplante pulmonar.

COMENTARIOS: Importancia de monitorizar la función respiratoria, pruebas radiológicas y estado de colonización para valorar la repercusión clínica y detectar reagudizaciones infecciosas, y en función de los hallazgos establecer un tratamiento antibiótico precoz y efectivo.

La complejidad y diversidad de la sintomatología que presentan estos pacientes hace necesaria la creación de Unidades de FQ.

HIPONATREMIA SINTOMÁTICA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE FIBROSIS QUÍSTICA

Cid P, Ortiz LC, Moreno L, Perin F, Padilla L, Urrutia E, Rodrigo M, Quesada A, Vicente A, Ortega L
Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves, Granada

INTRODUCCIÓN: La fibrosis quística es una enfermedad autosómica recesiva, caracterizada por alteraciones predominantemente digestivas y respiratorias; sin embargo, puede causar muchos otros síntomas entre los que señalamos la deshidratación hiponatémica por pérdida de sal a nivel cutáneo.

CASO CLÍNICO: Paciente de 9 meses que ingresa en nuestro servicio por febrícula, náuseas y rechazo de las tomas de 24 horas de evolución. La madre refiere períodos de diarrea con deposiciones pastosas alternados con otros de estreñimiento.

Como antecedentes cabe destacar 4 ingresos previos por cuadros de vómitos y deshidratación hiponatémica. Una bronquiolitis por VRS y una infección respiratoria por *M. Pneumoniae*.

Al ingreso presentaba mal estado general. Mediana sensación de enfermedad. Peso 6500 (< P3); Talla 67 (p3). Cercos periorbitarios, mucosas pastosas, pliegue positivo. Decaimiento e hipotonía. Resto de exploración normal.

En la analítica al ingreso destacaba un Na^+ 129 meq/L, urea 103 mg/dl, creatinina 1,2 mg/dl. LDH 1322 U/L.

PH 7,4, HCO₃ 19. Orina normal, Hemograma normal, estudio de ácidos orgánicos y aminoácidos en sangre y orina normal. Cloro en sudor 70 mEq/L, se repite y presenta 100 y 120 meq/L. Estudio genético de fibrosis quística: paciente heterocigoto para mutación delta F-508 (tras análisis de 31 mutaciones, sensibilidad para nuestra área del 70%).

Al ingreso se corrigió el cuadro agudo de deshidratación mediante rehidratación intravenosa y posteriormente se inició la nutrición con fórmula semielemental. Tras llegar al diagnóstico se pautó lipasa 4000 UI antes de las tomas y se recomendaron aportes extra de sal y líquidos en situaciones que conlleven pérdida de agua y electrolitos

CONCLUSIÓN: En pacientes con episodios de deshidratación hiponatrémica sin una causa justificable, una vez descartada la pérdida renal o digestiva, hay que sospechar que la pérdida de sodio podría estar a nivel cutáneo en el contexto de una fibrosis quística, siendo recomendable realizar un test de cloro en sudor en estos casos y aumentar aportes extra de agua y electrolitos en situaciones que conlleven importante pérdida de los mismos.

QUISTE HEPÁTICO EMBRIONARIO. A PROPÓSITO DE UN CASO

*López Casado MA, Pérez Aragón AJ, Bados Nieto MC
Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil.
HGE Virgen de las Nieves, Granada*

INTRODUCCIÓN: Los quistes hepáticos simples constituyen la lesión quística más frecuente del hígado, suelen ser asintomáticos y no requerir tratamiento. Si crecen dan sintomatología por compresión de estructuras vecinas, siendo esto raro en niños, en cuyo caso precisará resección quirúrgica.

CASO CLÍNICO: Niña de 7 años que ingresa en nuestro hospital por cuadro de vómitos, febrícula y deposiciones blandas de varios días de evolución, que no ceden con el tratamiento dietético habitual. No refería dolor ni distensión abdominal.

Exploración: Constitución normosómica. Peso y talla en percentil 25; normohidratada. ACR y abdomen normal. Hemograma, Ac antigliadina, bioquímica, inmunoglobulinas: normales. Mantoux negativo; analítica de orina y estudio radiológico baritado normales.

Antecedentes personales: Embarazo controlado, parto espontáneo, 40 SG. P: 3.850 g. T: 50 cm. Lactancia

materna 3 meses. Vómitos frecuentes con la alimentación complementaria desde los 6 meses de vida.

Dos ingresos hospitalarios a los 3 y 8 meses de vida por cuadro de diarrea, no filiados.

Evolución: Con dieta y rehidratación IV cede el cuadro, siendo dada de alta a las 72 horas. Citada en consulta externa de gastroenterología infantil para completar estudio.

En ecografía abdominal presenta lesiones quísticas de aspecto arrosariado en el segmento 5-8 del hígado en el que, al introducir Doppler, no se observa flujo en su interior, sin comunicación con el árbol vascular hepático. Resto de exploración: normal.

A los tres meses, se realiza nueva evaluación, continuando clínicamente asintomática. Ecografía abdominal: lesión de aspecto abigarrado y de límites imprecisos de 3,5 x 2,2 cm en segmento VIII hepático con características de lesión quística y con probables calcificaciones en su interior. Hemaglutinación para hidatidosis negativa.

Colangio-Resonancia: descarta comunicación de la lesión quística con la vía biliar e insisten en quiste hepático en segmento VIII, sin poder descartar conexión con el sistema venoso o hemangioma. En todo este periodo de tiempo, de unos 3 meses, la paciente está asintomática, presentando controles analíticos normales.

Presentado en sesión médico-quirúrgica, se realiza laparotomía exploradora y ante el tamaño de la masa, evaluada la posibilidad de probables complicaciones evolutivas, se realiza hepatectomía parcial. El estudio anatomopatológico informa de quiste embrionario correspondiente a vestigios de intestino anterior.

COMENTARIO: Aunque la mayoría de los quistes hepáticos son asintomáticos y suelen diagnosticarse de forma accidental por ecografía o TAC, la colangio-resonancia es más precisa, especialmente para el diagnóstico de las complicaciones y ante la eventualidad de un tratamiento quirúrgico. Sin tratamiento y asintomática en la actualidad.

DIVERTÍCULO DUODENAL COMO CAUSA DE VÓMITOS CÍCLICOS

*A. Ruiz, M.A Llamas, P. Aguilera, G. Cara, M. Martín,
F. Morales, J. Vargas, D. Vallejo
Servicio de Pediatría. Unidad de Gastroenterología Infantil.
Servicio de Cirugía Infantil*

INTRODUCCIÓN: El divertículo duodenal puede ser extraluminal o intraluminal. Las formas extraluminales son mucho más comunes y debutan como obstrucción de la vía biliar. El divertículo duodenal intraluminal es una bolsa congénita y solitaria que usualmente se origina en la 2ª porción del duodeno. Generalmente es sintomático, como en este caso que se presentó como vómitos cíclicos, y puede presentarse a cualquier edad.

DESARROLLO: Paciente mujer de 10 años que refiere desde los cuatro años de edad manifestaciones digestivas inespecíficas consistentes en vómitos alimenticios, dolor abdominal recurrente y cambios del hábito intestinal catalogados inicialmente de intolerancia transitoria a la lactosa. No estancamiento ponderoestatural. En los últimos dos años alterna periodos asintomáticos con periodos de 7-10 días de dolor abdominal que mejora tras vómitos alimenticios. En tránsito esófago-gastro-duodenal se aprecia a nivel de 2ª porción duodenal defecto de repleción intraluminal que se rellena de contraste, por lo que se realiza TAC abdominal. Se observa imagen intraduodenal rellena de líquido de un tamaño de 1,5 x 1 cm, estando colapsado inicialmente y relleniéndose de contraste posteriormente. Se realiza endoscopia digestiva alta en la que se aprecia la luz duodenal dividida en 2 porciones por un tabique compatible con duplicación duodenal. Al persistir clínica se decide corrección quirúrgica. Se realiza duodenotomía, cateterización de la papila y apertura del divertículo duodenal intraluminal.

CONCLUSIONES:

1. Sólo un 20% de pacientes tienen clínica desde la infancia (siendo más común el inicio en la 3ª-5ª década). La mayoría de sus diagnósticos son retrasados debido a la rareza de la enfermedad y a su dificultad diagnóstica.
2. La endoscopia es de gran utilidad, ya que da el diagnóstico definitivo y sirve como planificación preoperatoria debido a la información anatómica que aporta.

EVALUACIÓN DE LA GASTROENTERITIS (GEA) EN LA EDAD PEDIÁTRICA DURANTE LA ÉPOCA ESTIVAL

*I. Cañabate, J. Huertas, E. Prados, A. Cañabate
Z.B.S. Churriana de la Vega, Granada*

OBJETIVOS: Estudio y valoración de los niños con GEA, los síntomas presentados, incidencia familiar y

escolar, así como el tratamiento recibido y evolución presentada.

MÉTODOS: Se ha realizado el estudio sobre 3148 consultas pediátricas realizadas por 3 pediatras de la zona. De éstas, presentaron GEA 88 niños entre 0-14 años.

RESULTADOS: Por sexo 34 eran niños y 54 niñas. De ellos 36 acudían a guardería o escuela de verano. Por edades 19 tenían menos de 12 meses, 28 de 1-2 años, 20 de 3-5 años, 9 de 6-8 años, 7 de 9-11 años y 5 de 12-14 años.

Entre los síntomas o signos, todos presentaron deposiciones diarreicas, 75 líquidas y 47 más de 3 deposiciones día. Vómitos 50 niños, de los cuales 22 más de 3 vómitos al día. Temperatura elevada 34, febrícula 8 y 26 fiebre. Tenían algún familiar con el mismo cuadro 22 niños.

Tratamiento: todos recibieron dieta de GEA adecuada a su edad, recibiendo antitérmicos aquellos con fiebre. De los 50 con vómitos precisaron antieméticos 16. Se administró flora intestinal a 65, racecadotril a 1. En cuanto a los antibióticos, 1 recibió cefixima (presentaba amigdalitis), 4 trimetoprima sulfametoxazol (TS) y 1 azitromicina. De éstos, 2 presentaban adenovirus y 1 adenovirus y yersinia.

Volvieron a consulta 5, a 2 se les puso TP y a 1 racecadotril; otro había mejorado y el quinto se derivó al hospital para su ingreso.

CONCLUSIONES: La incidencia es mayor en el sexo femenino. El 41% acudía a guardería o escuela de verano y el 25% tenía algunos familiares con el mismo cuadro. Por edades la incidencia es mayor en niños menores de 5 años. Entre los síntomas y signos, el 53% presentaba más de 3 deposiciones al día y en un 85% éstas eran líquidas. Un 57% presentaba vómitos (25% más de 3 vómitos al día) y el 38,5% fiebre.

Respecto al tratamiento recibido se puede observar como la dieta e hidratación es el tratamiento base y fundamental de la GEA en pediatría, asociado a flora intestinal. La mayor parte de los niños presentaban vómitos en el comienzo del cuadro que cede espontáneamente sin precisar tratamiento antiemético. Ante los resultados obtenidos se puede concluir que el tratamiento usado por los 3 pediatras está coordinado y los resultados de su actuación son satisfactorios.

LA COMPOSICIÓN DE FOSFOLÍPIDOS DEL PLASMA EN NEONATOS A TÉRMINO DEPENDIENDO DE LA FUENTE DE SUPLEMENTO DE AGPI-CL EN FÓRMULA INFANTIL

E. García, ¹I. Machado, ¹C. Campoy, ²C. López-Sabater, ³M. Rodríguez-Palmero

¹Departamento de Pediatría. Universidad de Granada

OBJETIVOS: La suplementación de fórmulas infantiles con AGPI-CL (ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga) [ácido araquidónico (AA) ácido docosahexanoico (DHA)] a niveles parecidos a la leche materna es recomendable, ya que proporcionan beneficios bioquímicos y funcionales al neonato. El objetivo de este estudio es determinar si la fuente de AGPI-CL en las fórmulas infantiles en la dieta afecta la biodisponibilidad en el lactante.

MÉTODOS: Un total de 35 niños recién nacidos a término se alimentaron desde el nacimiento (t0) hasta los tres meses (t1). Se subdividieron en tres grupos dependiendo de las fuentes de AGPI-CL: lactancia materna (n = 11) 0,4 y 0,3 g/100 g del total de ácidos grasos como AA y DHA, respectivamente, fórmula que contiene AGPI-CL en forma de fosfolípidos del huevo (n = 12) con un contenido de 0,3 y 0,15 g/100 g del total de ácidos grasos de AA y DHA, respectivamente; o una fórmula suplementada con LC-PUFA en forma de triglicéridos sintetizados por microorganismos unicelulares (n = 12) con un contenido de 0,20 y 0,10 g/100 g del total de ácidos grasos de AA y DHA, respectivamente. Los AGPI-CL del plasma se obtuvieron en g/100 g del total de ácidos grasos por cromatografía (HPLC).

RESULTADOS: En los tres grupos hubo un descenso en el contenido de fosfolípidos en el plasma durante los primeros tres meses de edad, mientras que los niveles de AL (ácido linoleico) y AEP (ácido eicosapentanoico) se incrementaron (p < 0,001). Además, los lactantes que recibieron lactancia materna mostraron niveles más altos de DHA (p < 0,001), ácido docosanoicopentanoico [DPA; 22:5 (n-3)] (p < 0,02) y ácido nervónico [AN; 24:1 (n-9)] (p < 0,02) a los t1, en comparación con las fórmulas suplementadas infantiles.

CONCLUSIONES: Estos datos demuestran que la forma de AGPI-CL (triglicéridos o fosfolípidos) no tiene influencia en su biodisponibilidad. Asimismo, la absorción de AGPI-CL depende principalmente de la composición de lípidos de la dieta recibida. Estos

resultados sugieren la necesidad de incrementar el contenido de AN, DPA y DHA en fórmulas suplementadas infantiles.

MALROTACIÓN INTESTINAL: CONCEPTO Y ACTITUDES ÚTILES

Molina Molina MC, Arroyo Moñino J, Blesa Sánchez E
Hospital Materno Infantil. Complejo Hospitalario Infanta
Cristina de Badajoz

ANTECEDENTES: La malrotación intestinal (MI), con sus múltiples formas anatómicas y clínicas, no siempre es correctamente catalogada y tratada. Incluso, en algunas de sus presentaciones, el diagnóstico no es lo suficientemente claro como para tratar al paciente antes de que se produzca un daño intestinal irreparable.

OBJETIVOS: Se pretende analizar en la experiencia que se aporta, qué datos clínicos y radiológicos ayudan de forma clara a incrementar el índice de sospecha, realizar diagnóstico precoz y tratamiento correcto.

PACIENTES Y MÉTODOS: Se revisan las características clínicas de mayor relevancia para la sospecha diagnóstica (edad, forma de inicio, vómitos, dolor) y los signos radiológicos que sugieren su presencia en la radiografía simple, tránsito digestivo superior y enema opaco en cinco pacientes operados por tener malrotación intestinal en nuestro Centro.

RESULTADOS: La mayoría de nuestros pacientes se manifestaron en forma de vómitos, que precozmente fueron biliosos y abundantes, y abdomen excavado, tras pocos días, semanas o años de vida con tolerancia digestiva normal. De los 5 casos que se presentan, 3 debutaron en el período neonatal precoz, 1 en el neonatal tardío y 1 con 5 años de edad. Todos los que debutaron en el período neonatal presentaron vómitos biliosos. Nuestro paciente de 5 años presentó episodios de dolor abdominal de tipo cólico, que lo llevaban a adoptar raras posturas antiálgicas. Con esta clínica, se sospechó la posibilidad de subobstrucción intestinal y se realizó radiografía simple de abdomen que mostró en 2 de ellos marcada dilatación del estómago, y en 3 ausencia de la imagen del ciego y de la parte derecha de la silueta hepática. El tránsito presentó en 3 subobstrucción duodenal, disposición de yeyuno a la derecha en todos, imagen en sacacorchos en 2. En todos los pacientes se produjo vólvulo. El enema opaco detectó en los neonatos la localización anormal del ciego y del colon ascendente en cuadrante superior del

hemiabdomen derecho, y en el paciente de 5 años la unión íleo-cecal se situó en FII. El tratamiento ha sido devolvulación, sección de bandas de Ladd y apendectomía profiláctica, dejando el intestino en posición de no rotación, mediante pexia de ciego a colon descendente.

DISCUSIÓN: Según su forma de presentación, en la práctica se pueden distinguir dos grupos, uno de aparición precoz neonatal que frecuentemente se manifiesta en forma de vómitos biliosos y con mayor tendencia a la volvulación, y otro en niños mayores con episodios recurrentes de dolor abdominal y vómitos.

“Cualquier obstrucción duodenal debe ser considerada como una malrotación hasta que no se demuestre lo contrario”, debido a la posibilidad de evolución hacia un vólvulo intestinal.

Ante un niño que presenta episodios repetidos de vómitos persistentes (especialmente si son biliosos) y dolor abdominal debe descartarse siempre la existencia de MI.

Las radiografías son inespecíficas, pero en nuestra experiencia la ausencia de aire intestinal en el hemiabdomen derecho con el borramiento de la silueta hepática es muy sugerente de malrotación, en ausencia de cuadro obstructivo.

TRATAMIENTO CON INFUSIÓN CONTINUA DE INSULINA EN LA EDAD PEDIÁTRICA

E García-García¹, N Lafuente², J Ramos-Lao¹, E López-Ruzafa¹, R Sánchez-Pérez¹, J López-Muñoz¹

Servicio de Pediatría¹. Complejo Hospitalario “Torrecárdenas”. Unidad de Diabetes del Distrito “Poniente”², Almería

INTRODUCCIÓN: La bomba de insulina se está expandiendo en diabetes tipo 1, pero la experiencia en niños es escasa.

OBJETIVOS: 1. Comprobar la efectividad y tolerancia de la bomba de insulina en niños. 2. Valorar el grado de satisfacción de los pacientes y sus padres con este nuevo tratamiento.

PACIENTES Y MÉTODOS: Presentamos 10 niños con diabetes tipo 1 (6 mujeres), 6 púberes y 4 impúberes, edad media al inicio del tratamiento con infusión continua 9,3 años (rango 1,7-13,6), tiempo de evolución medio 4,2 años (rango 0,2-10,7). Las indicaciones de la bomba fueron optimización del control metabólico en los púberes, elección de los padres en los dos escolares y no reconocimiento de las hipogluce-

mias en los dos preescolares. Todos los padres están muy motivados y capacitados. Se utilizan bombas “Disetronic” en 7 casos, “Minimed” en 2 y “Ánimas” en 1. La satisfacción de pacientes y padres con el tratamiento de la diabetes se valoró con la escala publicada por Boot *et al.* en “*Diabetes Care*”. Pruebas estadísticas no paramétricas (Wilcoxon y U de Mann-Witney) con el programa SPSS versión 11.0. Nivel de significación $p < 0,05$.

RESULTADOS: El tiempo medio de tratamiento con infusión continua fue de 12,6 meses (rango 3,0-21,0). Las variables se expresan como media (desviación típica). Con la bomba aumentó el grado de satisfacción con el tratamiento [+81,4 (19,5) puntos en la escala frente a -47,8 (37,2)] ($p < 0,001$). De forma no significativa disminuyó el nivel de hemoglobina glicosilada [7,26% (0,72) frente a 7,59% (0,56)], la dosis de insulina [0,83 (0,15) U/kg/día frente a 0,94 (0,22)], el número de hipoglucemias/mes [3,50 (4,35) frente a 5,10 (7,14)] y el SDS (*score* de desviación estándar) del índice de masa corporal según las referencias del estudio español “enKid” [+0,49 (0,97) frente a +0,69 (0,98)]. Todos los niños toleran la bomba. En el periodo con ella han presentado dos cetosis y ninguno hipoglucemia grave.

CONCLUSIONES: 1. En niños seleccionados la bomba es bien tolerada, mantiene un buen control metabólico con bajo riesgo de hipoglucemia. 2. El parámetro que más mejora es el grado de satisfacción de niños y padres con el tratamiento de la diabetes.

DISRUPTORES ENDOCRINOS Y DESARROLLO NEONATAL

¹E. García, ¹I. Machado, ¹C. Campoy

¹Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina Universidad de Granada

OBJETIVOS: Algunos estudios animales demuestran que las concentraciones de pesticidas organoclorados (PO) en los tejidos maternos pueden influenciar parámetros somatométricos como el peso neonatal (P) y la longitud (L), así como afectar al desarrollo neurológico. Tratamos de establecer la relación entre el contenido de PO en vena umbilical (VU), plasma materno (PM), tejido adiposo (TA) y parámetros de crecimiento neonatal.

MÉTODOS: Sujetos: se obtuvieron 199 muestras (VU = 66; MP = 66 y TA = 67) de mujeres sanas, voluntarias, de edad comprendida entre 17 y 35 años, cuyo

embarazo finalizó en cesárea. Todos los neonatos nacidos a término y de peso apropiado a edad gestacional (EG). Bioquímica: se midieron los PO mediante cromatografía de gas (GC/ECD) y cromatografía de gas/espectrometría de masa (GC/MS). Se obtuvieron datos antropométricos neonatales (2 días post-parto): W y L, e índice ponderal de Röher (RPI). Análisis estadístico: se aplicó Anova y análisis correlacional. Los datos séricos se expresaron en ng/ml y los datos de tejido adiposo en ng/g de grasa.

RESULTADOS: Las concentraciones de OP se midieron en los diferentes tejidos estudiados; la media \pm DS en VU y plasma fueron similares, para p,p'DDT ($5,26 \pm 7,19$ vs $3,38 \pm 6,26$); p,p'DDE ($31,44 \pm 34,69$ vs $23,00 \pm 48,12$); endosulfanos-éter (E-éter) p,p'DDT ($5,26 \pm 7,19$ vs $3,38 \pm 6,26$); p,p'DDE ($31,44 \pm 34,69$ vs $23,00 \pm 48,12$). Los OP analizados en TA presentan diferentes concentraciones: pp'DDE ($2603,27 \pm 1917,68$), E-lactona ($7,7 \pm 16,78$ ng/g of fat), siempre mayores que en el plasma y VU maternos; la frecuencia de la presencia fue variable desde 12,4% para los E-alfa hasta los 39,1% para el E-éter o el 100% para los p,p'DDE o Aldrín. Se encontró una correlación significativamente inversa entre el W, RPI y la edad gestacional (EG) en el neonato y los diferentes OP determinados en plasma de VU, PM y TA (Aldrín MP-RPI: $r: -0,40$, $p < 0,01$; Dieldrín VU-GA: $r: -0,41$, $p < 0,01$; HBC AT-RPI: $r: -0,44$, $p < 0,01$; p,p'DDE VU-W: $r: -0,46$, $p < 0,001$; o,p-DDT VU-W: $r: -0,42$, $p < 0,01$).

CONCLUSIONES: La movilización de pesticidas organoclorados desde el tejido adiposo durante el embarazo y su presencia en el plasma determinan la exposición neonatal a estas moléculas. Este estudio confirmó, una vez más, que la exposición fetal a estas sustancias y la relación establecida entre la mayoría de ellas y el P, L y el RPI del neonato. Las correlaciones establecidas en este estudio demuestran la capacidad disruptora endocrina de estas moléculas que pueden modificar el metabolismo fetal e incluso son capaces de determinar partos prematuros y recién nacidos de bajo peso.

POLIURIA-POLIDIPSIA: SÍNTOMA GUÍA EN EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE CÉLULAS DE LANGERHANS

*F. Vela, E. Arroyo, M. Antón, E. Mateos, MJ. Peña
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba*

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de células de Langerhans (ECL) está producida por la proliferación

aberrante de células dendríticas, pertenecientes al sistema mononuclear-fagocítico. Es una enfermedad rara en la infancia (1/200.000 niños/año), con un espectro clínico variable que va desde la lesión ósea solitaria hasta la afectación multisistémica rápidamente progresiva. La diabetes insípida (DI) es la manifestación endocrina más común.

CASO CLÍNICO: Niño de 5 años de edad que acude a Urgencias por fiebre y tos de 4 días de evolución. Durante la anamnesis llama la atención una ingesta abundante de agua que en los últimos meses, comentan los padres, ha sido de 5-6 litros al día. A los tres años de edad fue estudiado por proptosis ocular izquierda. En la exploración física destaca aspecto desnutrido, ojeroso, hábito asténico. Lesiones eccematosas en cuero cabelludo, protusión del globo ocular izquierdo, crepitantes en base izquierda, abdomen distendido con hepato-esplenomegalia. Se realizan pruebas analíticas donde se halla leucocitosis con neutrofilia e iones plasmáticos normales. En sistemático de orina destaca la baja densidad urinaria (< 1005). En Rx de tórax imagen de consolidación alveolar en lóbulo inferior izquierdo. En Rx de cráneo múltiples lesiones líticas en ambos parietales de contornos geográficos sin bordes esclerosos. Al realizar RM de cráneo se confirman lesiones líticas en región frontoparietal y techo orbitario izquierdo y frontal derecha con alteración de la señal y engrosamiento del tallo hipofisario.

RESULTADOS: Sospechándose una DI central secundaria a ECL se realiza test de restricción hídrica con desmopresina y biopsia de las lesiones óseas, siendo ambas compatibles con el diagnóstico de sospecha. Se inicia tratamiento con desmopresina intranasal, vinblastina y corticoides, mejorando significativamente.

COMENTARIOS: La ECL es la 2ª causa más frecuente de DI en la edad pediátrica. Es una enfermedad multisistémica cuya afectación endocrina puede ser una clave importante para su diagnóstico.

EVOLUCIÓN DE LA DIABETES TIPO 1 DURANTE LA PUBERTAD

*E. López Ruzafa, E. García García, M.A. Vázquez López,
P. Aguilera Sánchez, M. Rodríguez Martínez, P.
Cortés Mora, R. Sánchez Pérez, J. López Muñoz
Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Servicio de Pediatría,
Almería*

INTRODUCCIÓN: La pubertad y la diabetes tipo 1 interaccionan, y el equipo diabetológico debe conocer y atender a los cambios que se producen en esta etapa de la vida.

OBJETIVOS: 1. Describir los cambios en el control metabólico de la diabetes, en el requerimiento insulínico y en la frecuencia de complicaciones agudas durante la pubertad. 2. Valorar diferencias entre los dos sexos.

PACIENTES Y MÉTODOS: Se seleccionan entre los niños diabéticos tipo 1 que se siguen en nuestra consulta, aquellos que han finalizado el desarrollo puberal y que en el momento del inicio del mismo llevaban más de 2 años de evolución de la diabetes. Todos bajo tratamiento insulínico multidosis, con buen cumplimiento terapéutico y supervisión familiar. Estudio retrospectivo de 25 pacientes (13 mujeres) con recogida de valores de hemoglobina glicosilada (%), dosis de insulina (U/kg/día) y complicaciones agudas (nº/100 pacientes/año) a lo largo de los 5 estadios de Tanner. Tests estadísticos Anova para medidas repetidas y Wilcoxon.

RESULTADOS: Se puede afirmar que los niveles de hemoglobina glicosilada son diferentes a medida que avanza la pubertad ($p = 0,003$), existiendo un aumento claro entre Tanner 1 y 2 que continúa más suave en el resto de estadios y desciende algo entre Tanner 4 y 5. Las necesidades de insulina son distintas dependiendo también del estadio ($p < 0,001$); van ascendiendo hasta el estadio 3 y hay un descenso menos acusado a partir de éste. El aumento del número de complicaciones agudas (media prepuberal 1,1/100 pacientes/año y puberal 8,0/100 pacientes/año) es estadísticamente significativo ($p = 0,04$).

No se encuentra interacción entre ninguna de las 3 variables y el sexo, por tanto no hay diferencias significativas entre varones y mujeres en nuestra muestra.

CONCLUSIONES: 1. En el periodo puberal empeora el control metabólico de la diabetes tipo 1, aumenta el requerimiento insulínico y el número de complicaciones agudas. 2. Estos cambios ocurren sin diferencias significativas entre los dos sexos.

ENFERMEDADES AUTOINMUNES ASOCIADAS A LA DIABETES TIPO 1

E. López Ruzafa, E. García García, M.A. Llamas Guisado, M. Leyva Carmona, A. Ruiz Sánchez, G. Cara Fuentes, P. Aguilera López, J. López Muñoz
Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario "Torrecárdenas", Almería

Tabla I Antecedentes personales

	Grupo total/ m(s)	Mujeres	Varones
Hemoglobina glicosilada%			
Tanner 1	7,34 (0,8)	7,25 (0,8)	7,44 (0,7)
Tanner 2	8,03 (1,0)	8,26 (0,9)	7,75 (1,0)
Tanner 3	8,04 (1,1)	8,19 (1,2)	7,87 (1,1)
Tanner 4	8,06 (0,9)	8,18 (1,9)	7,93 (0,8)
Tanner 5	7,79 (1,0)	7,91 (1,1)	7,64 (0,9)
Dosis insulina U/kg/día			
Tanner 1	0,87 (0,14)	0,87 (0,09)	0,88 (0,18)
Tanner 2	1,07 (0,17)	1,11 (0,14)	1,02 (0,19)
Tanner 3	1,29 (0,20)	1,34 (0,13)	1,24 (0,25)
Tanner 4	1,21 (0,21)	1,22 (0,17)	1,21 (0,25)
Tanner 5	1,00 (0,17)	1,00 (0,15)	1,00 (0,20)

OBJETIVOS: 1. Calcular la prevalencia de enfermedades autoinmunes en niños con diabetes tipo 1 y de antecedentes familiares de las mismas en padres y hermanos. 2. Estudiar las variables relacionadas con la presencia de estas enfermedades.

PACIENTES Y MÉTODOS: Estudio transversal de los niños y adolescentes diagnosticados de diabetes tipo 1 antes de los 14 años que se siguen en nuestra consulta. Recopilación de variables clínicas y analíticas de la historia clínica. Pruebas estadísticas t de Student y chi cuadrado, significación si $p < 0,05$.

RESULTADOS: Se incluyen en el estudio 168 niños (80 mujeres), de edad al debut entre 0,9 y 13,7 años (media 6,8) y edad en el momento del estudio entre 2,1 y 17,7 años (media 11,5). Doce pacientes (7,1%) presentan enfermedades autoinmunes asociadas (9 tiroiditis crónica y 3 celiaquía). Estos niños no se diferencian del resto en cuanto a edad, edad al debut, forma de debut (nivel de glucemia, intervalo previo de hiperglucemia, presencia de cetosis), tiempo desde el diagnóstico de diabetes, evolución pondoestatural, control metabólico, requerimiento insulínico, aparición de fase de "luna de miel". La única variable relacionada con la presencia de enfermedades autoinmunes fue el sexo femenino (9/12, $p < 0,05$). Quince pacientes (8,9%) tienen antecedentes en padres o hermanos de enfermedades autoinmunes (9 tiroiditis crónica, 2 enfermedad de Graves, 2 psoriasis, 2 celiaquía y 1 enfermedad de Adison). Los niños con antecedentes familiares no se diferencian del resto en

ninguna de las variables anteriores, ni siquiera en el sexo (mujeres 9/15, $p = 0,07$).

CONCLUSIONES: 1. El 7,1% de los niños diabéticos tipo 1 tienen alguna enfermedad autoinmune y el 8,9% algún antecedente de ellas en padres o hermanos. 2. A excepción del sexo femenino (las enfermedades autoinmunes son más frecuentes en niñas diabéticas), ninguna otra variable al debut ni en la evolución de la diabetes se asocia con la presencia de estas enfermedades en diabéticos ni en sus padres y hermanos.

MONITORIZACIÓN CONTINUA DE GLUCOSA EN TERAPIA CON BOMBA DE INSULINA

Raúl Sánchez-Pérez¹, J Ramos-Lao¹, N Lafuente², I Talavera³, E García-García¹, J López-Muñoz¹
Servicio de Pediatría¹ y Unidad de Diabetes³. Complejo Hospitalario "Torrecárdenas". Unidad de Diabetes del Distrito "Poniente"², Almería

INTRODUCCIÓN: El tratamiento con bomba, que actualmente es el más parecido a la producción natural de insulina, mejora el control glucémico y disminuye el riesgo de hipoglucemia en diabetes tipo 1. Sin embargo, incluso en pacientes adecuadamente entrenados y motivados, su eficacia dista mucho de la del páncreas sano.

OBJETIVOS: Valorar los niveles de glucemia y la presencia y duración de las hipo e hiperglucemias con el uso de un monitor continuo de glucosa en el espacio intersticial en niños y adolescentes con diabetes tipo 1 tratados con bomba de insulina.

PACIENTES Y MÉTODOS: Se estudian 7 pacientes (4 varones) con diabetes tipo 1 tratados con bomba de insulina, edad media 10,6 años (rango 3,2-14,2), tiempo de evolución de la diabetes medio 6,3 años (rango 2,1-11,5), tiempo de tratamiento con bomba medio 12,0 meses (rango 8,0-18,0), dosis de insulina media 0,85 U/kg/día (rango 0,55-1,01) y último nivel de hemoglobina glicosilada medio 7,1 (rango 6,4-8,5). Se utilizó el sistema CGMS, de Minimed.

RESULTADOS: El sensor no fue tolerado en el caso del niño preescolar de 3 años que lo dobló y se lo arrancó a las 7 horas de su inserción. Los variables se expresan como media (desviación típica). El número de horas registradas fue de 52,5 (27,8), con un número de lecturas del sensor de 599 (344). El nivel de glucosa intersticial captado por el sensor fue 196,3 mg/dl (55,4). El tiempo en hipoglucemia (menor de 70

mg/dl) fue el 5,3 (7,5)% del total y el tiempo en hiperglucemia (mayor de 180 mg/dl) fue el 51,5 (24,9)% del total.

CONCLUSIÓN: A pesar de un adecuado uso de su tratamiento, los niños y adolescentes con bomba de insulina muestran un perfil glucémico muy irregular y sólo una pequeña parte del tiempo consiguen estar en normoglucemia.

PECULIARIDADES DE LA DIABETES TIPO 1 DIAGNOSTICADA EN LA EDAD PREESCOLAR

M. Rodríguez, E. López Ruzafa, P. Aguilera Sánchez, E. García García, J. López Muñoz
Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario "Torrecárdenas", Almería

OBJETIVO: Describir las características peculiares de la diabetes tipo 1 diagnosticada en niños preescolares en comparación con la diagnosticada en los no preescolares.

PACIENTES Y MÉTODOS: Se realiza un estudio retrospectivo que incluye a los niños y adolescentes diagnosticados de diabetes tipo 1 antes de los 14 años, seguidos en nuestra consulta, diferenciando aquellos diagnosticados antes de los 6 años (preescolares) de los diagnosticados después de esta edad. Se recopilaron de las historias clínicas, variables clínicas y analíticas de antecedentes personales (sexo, estación de nacimiento), del momento del diagnóstico (edad, estación, semanas previas de hiperglucemia, presencia de cetoacidosis, nivel de glucemia y de bicarbonato, requerimiento insulínico inicial) y de la evolución de la diabetes (requerimiento insulínico y niveles de hemoglobina glicada en los dos primeros años, aparición de fase de "luna de miel", presencia de enfermedades autoinmunes asociadas). Para su estudio utilizamos las pruebas estadísticas t de Student y chi cuadrado, mediante el programa SPSS versión 11.0, con una significación estadística si $p < 0,05$.

RESULTADOS: En el estudio se incluyeron 180 niños y adolescentes, de los cuales 77 (42,8%) se diagnosticaron antes de los 6 años. Los debutantes en la edad preescolar presentaron fase de "luna de miel" con menos frecuencia que los que debutaron entre 6 y 14 años (46/77 frente a 76/103, $p < 0,05$) y mayor nivel de hemoglobina glicada en el primer año de evolución [7,2% (1,2) frente a 6,7% (1,3), $p < 0,05$]. No se han demostrado diferencias significativas en el resto de variables comparadas entre los dos grupos de edad.

CONCLUSIÓN: Los niños que se diagnosticaron de diabetes tipo 1 en la edad preescolar presentan menor

frecuencia de aparición de fase de "luna de miel", que a su vez se refleja en un peor control metabólico en el primer año de evolución de la diabetes.

TRANSICIÓN A UNA PAUTA INSULÍNICA CON ANÁLOGO "GLARGINA"

E García-García¹, J Ramos-Lao¹, N Lafuente², E López-Ruzafa¹, R Sánchez-Pérez¹, J López-Muñoz¹
Servicio de Pediatría¹. Complejo Hospitalario "Torrecárdenas".
Unidad de Diabetes del Distrito "Poniente"², Almería

INTRODUCCIÓN: Recientemente se ha aprobado la indicación del análogo de insulina de acción prolongada "glargina" en niños y adultos, si bien la experiencia en la edad pediátrica es muy limitada.

OBJETIVOS: 1. Evaluar los primeros meses de tratamiento con una pauta insulínica con "glargina" en niños y adolescentes. 2. Valorar el grado de satisfacción de los pacientes y sus padres con esta nueva pauta.

PACIENTES Y MÉTODOS: Presentamos 38 pacientes con diabetes (37 tipo 1 y uno secundaria a pancreatoclectomía), 23 mujeres, 10 prepúberes, 19 púberes y 9 postpúberes, edad media al debut 7,1 años (rango 2,0-13,2), edad media al inicio del tratamiento con glargina 12,8 años (rango 7,0-17,7), tiempo de evolución medio 5,9 años (rango 2,0-11,9). Las indicaciones de la nueva pauta fueron mal control metabólico, hipoglucemias frecuentes y sobrepeso a pesar de buen cumplimiento terapéutico con la pauta intensiva con dos o tres dosis de NPH, que fueron sustituidas por una dosis de glargina. La satisfacción de pacientes y padres con el tratamiento de la diabetes se valoró con la escala publicada por Boot *et al.* en "Diabetes Care". Pruebas estadísticas t de Student y exacta de Fisher, con el programa SPSS versión 11.0. Nivel de significación $p < 0,05$.

RESULTADOS: Las variables se expresan como media (desviación típica). A los 6 meses de su inicio, la nueva pauta disminuyó el nivel de hemoglobina glicosilada [7,82% (0,92) frente a 8,14% (0,85), $p = 0,002$], la dosis de insulina [0,97 (0,24) U/kg/día frente a 1,05 (0,23), $p < 0,001$] y el SDS (*score* de desviación estándar) del índice de masa corporal según las referencias del estudio español "enKid" [+0,54 (0,95) frente a +0,67 (1,07), $p = 0,004$], mientras que aumentó el grado de satisfacción con el tratamiento de los niños [+44,5 (18,8) puntos en la escala frente a -9,9 (26,8), $p < 0,001$]

y de sus padres [+42,0 (17,9) puntos en la escala frente a -20,8 (29,1), $p < 0,001$].

CONCLUSIONES: 1. La pauta insulínica con glargina mejora el control metabólico y disminuye el peso y la dosis de insulina a corto plazo en niños y adolescentes. 2. También mejora el grado de satisfacción de pacientes y padres con el tratamiento de la diabetes.

ESTRÉS OXIDATIVO EN NIÑOS CON BAJA TALLA CON TEST DE ESTÍMULO CON HIPOGLUCEMIA INSULÍNICA

Rodríguez Argente del Castillo F, Santos Ruiz B, García Lara G, Molina Carballo A, Muñoz Hoyos A
Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada

INTRODUCCIÓN: Independientemente de la aplicación de protocolos de baja talla en nuestra unidad, estamos interesados en profundizar en otros aspectos endocrinometabólicos que acontecen durante la aplicación de determinadas pruebas funcionales. En la presente aportación de datos preliminares pretendemos analizar los mecanismos fisiopatológicos que intervienen en tras un test de estímulo hipofisario.

MATERIAL: el material del presente estudio está compuesto por una muestra de 15 pacientes con las características de tener una talla por debajo del percentil 3 y estar sometidos al estudio del protocolo de baja talla, que como sabemos necesita en sus últimas etapas realizar al menos dos pruebas de estudio hipofisario. Finalmente parte de estos pacientes fueron diagnosticados de retraso constitucional de crecimiento y baja talla familiar.

METODOLOGÍA: 1. Desde el punto de vista metabólico, el aspecto más relevante es la aplicación del protocolo de baja talla de nuestra unidad y la obtención de muestras basal a los 30', 60', 90', 120', tras la administración de una insulina (0,1 UI/kg). 2. Para la determinación de: peroxidación lipídica (espectrofotometría) y *glutation* total, oxidada y reducida (espectrofotometría). 3. Finalmente, para el análisis estadístico de los datos se utiliza un test de Anova de una vía.

RESULTADOS: se comprueba una disminución en los niveles séricos de los sistemas enzimáticos anti-oxidativos. En el análisis comparativo entre mediciones basales, y a los 120 y 90 minutos, encontramos con los actuales datos preliminares, *glutation* total: basal (media 2,35 milimoles/mL $\pm 1,27$) 120' (media 1,68 mmoles/mL $\pm 0,69$) con una $p = 0,033$, *glutation* oxidada: basal (media

1,72 milimoles/mL \pm 1,01) 120' (media 1,04 mmoles/mL \pm 0,05) con una $p = 0,018$, *glutathion* reducido basal (media 0,67 milimoles/mL \pm 0,32) 120' (media 0,45 mmoles/mL \pm 0,27) con una $p = 0,037$: tras el pertinente análisis estadístico, encontramos entre la toma basal y a los 120' diferencias estadísticamente significativas.

CONCLUSIÓN: Es razonable admitir que el estrés agudo producido por la hipoglucemia insulínica produce significativamente un desplazamiento de los sistemas enzimáticos antioxidantes. Se muestra prometedora la posibilidad de medir cuantitativamente este desplazamiento en posteriores estudios definitivos.

SÍNDROME DE PRADER WILLI EN PRETÉRMINO DE 33 SEMANAS DE GESTACIÓN

I. Leiva, V. Esteban, P. Martín, I. Peláez, J.C. Salazar, J. de la Cruz, C. Sierra, L. Rodríguez, A. Leiva
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno-infantil. Complejo Hospitalario de Jaén

OBJETIVO: El síndrome de Prader Willi (SPW) se trata de un desorden neuroendocrino descrito por primera vez en 1956 por Prader, Labhart y Willi. Su incidencia global se estima entre 1/10.000 y 1/25.000 recién nacidos vivos. Se trata de recién nacidos vivos de ambos sexos que se caracterizan por hipotonía, hiporreflexia, escasez de movimientos y alteraciones deglutorias. Su diagnóstico resulta difícil, ya que el fenotipo dismórfico y conductual típico no está presente hasta años posteriores. Los datos más recientes en relación con la alteración genética que subyace en el SPW señalan que el 65% de los casos se deben a deleciones de la región 15q 11q13 de procedencia paterna; hasta el 25% de los casos son disomías uniparentales del cromosoma 15 materno y entre el 2% y 5% de los pacientes restantes muestran un patrón de metilación alterado, que podría corresponder a la existencia de una mutación en el centro de "imprinting" que regula la desmetilación (activación) de la región 15q 11-13 de origen paterno. Afecta al gen SNRPN, que puede ser diagnosticado por técnicas de hibridación, PCR y FISH. Presentamos un caso de SPW neonatal con estudio genético complementario.

CASO CLÍNICO: Pretérmino de 33 semanas de gestación. Antecedentes perinatales: madre de 26 años de edad. Séptima gestación, 5 abortos anteriores, hijo varón sano de 13 meses de edad. Gestación actual finalizada en cesárea electiva por polihidramnios y escasos movimientos fetales. RN afecto de hipotonía genera-

lizada, defecto de succión, hipogenitalismo con criptorquidia bilateral y bolsas escrotales hipoplásicas. Cara típica muy redondeada con boca pequeña en forma de pez. Distrés respiratorio que precisa ventilación mecánica durante 15 días, con sepsis concomitante en tratamiento con pauta antibiótica nosocomial. Tras estabilización pasa al Servicio de Neonatología, donde permanece durante 30 días. Se evidencia mejora de hipotonía, así como de la succión. Persistiendo acidosis respiratoria compensada (pH: 7,38; O₂: 35; pCO₂: 63; CO₃H⁻: 37,8), manteniendo dependencia de oxígeno tras alta. Se realizan las siguientes pruebas complementarias: Eco cerebral, abdominal y cardiaca normales. EEG: normal. EMG con disminución de velocidad motora. RMN cerebral normal. Perfil tiroideo normal. Enzimas hepáticas y CPK normal. Estudio de eje hipotálamo-hipofisario normal. Cariotipo convencional 46 XY normal. Resulta definitivo el cariotipo de alta resolución a las 3 semanas de vida, solicitando FISH SPW que evidencia microdelección paterna de novo 15q11-q13 para el locus SNRPN. El diagnóstico temprano permitió una planificación del alta orientada al seguimiento multidisciplinario.

CONCLUSIONES: 1) Presentación de un caso de SPW en un pretérmino de 33 semanas de gestación, diagnosticado al mes de vida. Destacamos la importancia del diagnóstico diferencial incluyendo SPW ante hipotonía severa acompañada de complicaciones respiratorias y deglutorias e hipogenitalismo, haciendo posible un diagnóstico temprano que ayude a ser más positivo en el pronóstico y a un mejor desarrollo de estos niños mediante una estimulación precoz adecuada. 2) Importancia de estudio genético y su aplicación en el consejo de gestaciones posteriores. En el caso presentado debido a una deleción, al igual que ocurre en los casos de disomía uniparental, el riesgo de recurrencia en otro hijo se estima inferior al 1%.

ENCEFALITIS HERPÉTICA NEONATAL

E. Arce, J. Núñez, F. Jiménez, V. Cantos, J.M. Carmona, I. Delgado, A. Losada
Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla

INTRODUCCIÓN: Es una enfermedad de difícil reconocimiento, cuya incidencia oscila entre 1/3000 a 1/20.000 nacidos vivos, siendo el virus del herpes simple (VHS) tipo 2 el responsable de aproximadamente el 75% de los casos. La vía de transmisión más frecuente es a través del canal del parto, con un periodo de incubación de hasta dos semanas.

MÉTODO: Estudio retrospectivo de revisión de historias clínicas en nuestro hospital en los últimos 10 años, aportando un caso.

OBJETIVO: Destacar la importancia de tener un alto índice de sospecha de la enfermedad por VHS, para iniciar el tratamiento específico de manera precoz, disminuyendo de esta forma la mortalidad y la morbilidad de esta enfermedad.

CASO CLÍNICO: Recién nacido. Término. Sin antecedentes personales de interés. No se refieren lesiones compatibles con VHS durante el embarazo. Periodo neonatal inmediato sin incidencias.

A los 12 días de vida, el paciente presenta pico febril acompañado de afectación del estado general, hipotonía y rechazo de las tomas; a las 72 horas del inicio del cuadro presenta deterioro neurológico progresivo con crisis de hipertonia generalizada. Se realizan pruebas de imagen (ECO cerebral y TAC craneal) apreciándose imágenes compatibles con edema cerebral generalizado. Se inicia tratamiento empírico con aciclovir iv añadido a la antibioterapia previamente instaurada. Se solicita bioquímica, cultivo en LCR, así como PCR para VHS en LCR.

RESULTADOS: Citoquímica LCR: pleocitosis de predominio de mononuclear. Proteínas 2,2 g/l y glucosa 0,39 g/l. Cultivo sérico y LCR negativos. PCR en LCR positiva para VHS. Se realiza TAC control con hipodensidad generalizada y moderada dilatación ventricular. EEG: intensos signos de afectación cerebral difusa. RNM: áreas de desmielinización de predominio frontal.

La evolución neuropsicomotora es de afectación neurológica severa, tanto a nivel motor como cognitivo.

CONCLUSIONES:

- A pesar del impacto del tratamiento sobre las cifras de mortalidad en los últimos años (85% vs 29%), el deterioro neurológico residual sigue siendo el mayor problema, pudiendo reducir estas secuelas drásticamente siempre que el tratamiento se inicie de forma precoz.
- Ésta es la razón de la necesidad de diagnóstico de sospecha precoz, así como el empleo de técnicas diagnósticas rápidas y de alta especificidad.

TOXOPLASMOSIS CONGÉNITA GENERALIZADA, PRESENTACIÓN NEONATAL

Rodríguez Argente del Castillo F, Pérez Iañez R, Recio Ahrendt E, González Carretero A, Ruiz Extremera A, Miras Baldo M^a J
Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada

RESUMEN. La toxoplasmosis congénita grave constituye la forma catastrófica de presentación de la enfermedad causada por *Toxoplasma gondii* en el recién nacido (RN). Esta forma extrema de la enfermedad se relaciona con la infección del feto en el primer trimestre de embarazo (la tasa de infección corresponde a un 17% en este periodo). El presente caso corresponde a una RN con toxoplasmosis congénita grave, que presentó un compromiso multiorgánico que derivó en múltiples secuelas en distintos órganos y sistemas. El despistaje serológico universal realizado a la madre al comienzo del embarazo resultó negativo.

CASO CLÍNICO. RN mujer prematura, con bajo peso, sospecha de infección congénita. Evolución: serología TORCH, IgM e IgG a toxoplasma positivas madre e hija. LCR: proteinorraquia, se inicia tratamiento con pirimetamina, sulfadiazina y ácido fólico. Desde el momento de su ingreso presenta exantema petequeal. A las 24 horas de vida inicia ictericia con cifras de bilirrubina total (BT) máximas de 30 mg/dL con síndrome colostático posterior. A las 10 horas de vida inicia síndrome de distrés respiratorio (SDR) con taquipnea y quejido que precisa ventilación mecánica, imágenes radiológicas de neumonitis. Precisa oxigenoterapia al alta a los 3 meses y medio; peso: 2.300 g, PC: 33 cm.

RESULTADOS DE PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: tomografía computerizada (TC) craneal: dilatación ventricular severa. Resonancia magnética nuclear craneal: atrofia cerebral que afecta lóbulos parietales occipitales y temporales, junto a hidrocefalia compensadora, coriorretinitis necrosante. Aguda atrofia cuerpo calloso. Ecografía ocular: microftalmia izquierda con leucocoria derecha.

DISCUSIÓN: La toxoplasmosis congénita grave sintomática constituye el extremo catastrófico de presentación de la enfermedad. El despistaje de infección aguda neonatal mediante la práctica generalizada de serologías en las embarazadas es fundamental. La detección prenatal con una única serología antes de la semana 12 se muestra en determinadas ocasiones insuficiente, como hemos comprobado en este caso. Es preciso establecer en cada caso la estrategia de *screening* más adecuada según antecedentes y serología maternos.

AFECTACIÓN SIMULTÁNEA ESPLÉNICA Y PULMONAR DE ORIGEN TUBERCULOSO

M.A. Llamas, P. Aguilera, J. Batlles, T. Rubí, Y. González, A. Bonillo
Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas, Almería

INTRODUCCIÓN: Las localizaciones extrapulmonares de origen tuberculoso como meningitis y artritis son poco frecuentes, y otras localizaciones, como la afectación esplénica, son excepcionales. La tuberculosis esplénica normalmente aparece en el contexto de una tuberculosis miliar y en pacientes inmunodeprimidos.

DESARROLLO: Niña de tres años que consulta por fiebre elevada diaria de una semana de evolución, decaimiento y anorexia. No antecedentes familiares ni personales de interés. En la exploración se detecta una marcada hipoventilación en hemitórax derecho y esplenomegalia de 1 cm sin hepatomegalia. En estudio inicial presenta leucocitosis y neutrofilia con PCR de 36 mg/dl. En la Rx de tórax se aprecia derrame pleural derecho que ocupa los dos tercios inferiores de dicho hemitórax.

Se realiza ecografía abdominal en la que se observan múltiples calcificaciones y varias lesiones focales hipocogénicas sólidas. Se realiza TAC toracoabdominopélvico que confirma gran derrame pleural derecho, pequeño nódulo pleural e infiltrado en LSI paracardíaco junto con esplenomegalia y 4 lesiones hipocaptantes con captación tardía. Se realiza drenaje pleural extrayéndose 80 ml con las siguientes características: glucosa 12 mg/dl, proteínas 5,1g/dl, LDH 2287 UI, pH 7,18 y ADA 110 U/dl. Se realiza Mantoux apreciándose a las 24 horas 10 mm de induración por lo que se inicia tratamiento con isoniacida, pirazinamida y rifampicina con buena tolerancia oral y evolución favorable. Se ha realizado seguimiento clínico y ecográfico durante 2 años persistiendo a nivel esplénico múltiples calcificaciones residuales distribuidas difusamente por el parénquima y un nódulo en "cáscara de huevo" compatible con granuloma calcificado.

CONCLUSIONES: La afectación simultánea de pulmón y bazo en el contexto de una enfermedad tuberculosa constituye un caso excepcional especialmente en la infancia. Ante una lesión esplénica acompañada de derrame pleural y en el diagnóstico diferencial inicial con procesos oncológicos no debemos olvidar realizar un Mantoux. La ecografía es una técnica útil tanto en la valoración del derrame pleural, así como en el diagnóstico y evolución posterior de la afectación esplénica.

INFECCIONES VIRALES Y CON REACCIONES ALÉRGICAS A FÁRMACOS: PATRONES DE RESPUESTA INMUNOLÓGICA

Cruz M, Tejero M^a A, Rojas E, Núñez E, Santos R, Jurado A Sección de Alergología. Departamento de Pediatría. Hospital Carlos Haya, Málaga

OBJETIVOS: Diferenciar los mecanismos inmunológicos en niños con reacciones cutáneas inducidas por fármacos (Grupo 1) o virus (Grupo 2) en función de los marcadores linfocitarios y patrón de citocinas.

MATERIAL Y MÉTODOS: El grupo 1 (n = 8) se seleccionó en función de la historia clínica, la negatividad del estudio viral y la mejora al suspender el fármaco y el Grupo 2 (n = 10) por serología positiva viral. Se seleccionó como grupo control niños sin enfermedad cutánea (Grupo 3).

Se determinó por RT-PCR las siguientes citocinas: IL 2, IL 4, IFN- γ , TNF- α , IL 10, perforina, granzima B y Fas- ligando y por citometría de flujo los marcadores linfocitarios: CD3, CD4, CD8, CLA, CD25, CD69, CD45RO Y CD45RA.

RESULTADOS: Se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre los grupos en la expresión del receptor de "homing" cutáneo CLA ($p < 0,001$), el marcador de activación temprana CD69 ($p < 0,001$), y las subpoblaciones de memoria (CD3+, CD45RO+) ($p < 0,02$), y virgen (CD3+ CD45RA+) ($p < 0,03$) usando el test de Kruskal-Wallis. En el Grupo 1 se expresan niveles más elevados de CLA, CD69 y células memoria que en el Grupo 2 y expresan un patrón de citocinas Th1 frente a un patrón Th0 del Grupo 2.

CONCLUSIONES: La respuesta mediada por células T en niños con reacciones cutáneas no inmediatas a fármacos es más potente que la que presentan los niños con infecciones virales. En las reacciones mediadas por fármacos se expresa un patrón preferencial de citocinas y marcadores Th1 frente a las reacciones virales que expresan un patrón Th0. Estos hallazgos podrían ayudar a discriminar rápidamente entre reacciones cutáneas inducidas por virus o por fármacos.

LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN EL LACTANTE: ESPECTRO CLÍNICO, TRATAMIENTO Y COMPLICACIONES

F. Alemán, MG. Ortega, R. Salinas, C. Rex, I. Esteban, M. Sánchez-Solís Sección de Lactantes. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

OBJETIVOS: Realizar estudio descriptivo y analítico de la enfermedad de Kawasaki (EK) en el lactante en relación al momento del diagnóstico, instauración del tratamiento y su asociación con el desarrollo de complicaciones cardiovasculares.

MÉTODOS: Se realiza una revisión retrospectiva de las historias clínicas de todos los pacientes entre 1-18 meses (m) diagnosticados de EK entre enero de 1998 y septiembre de 2004. Se clasifican como forma típica si cumplen 5 de los 6 criterios diagnósticos CDC de la enfermedad y atípica si no era así. La asociación entre variables se realiza mediante el análisis de las tablas de contingencia por el test de la χ^2 de Pearson.

RESULTADOS: Se diagnosticaron 13 pacientes con un rango de edades comprendidas entre los 2,5 m y los 13,5 m con una mediana de edad de 6 m, de los cuales el 61,5% eran niños y el 38,5% niñas. Del total de niños un 54% fueron formas típicas y un 46% presentaron una clínica atípica o incompleta. El 86% de estas formas atípicas tenían una edad ≤ 6 m ($\chi^2 = 6,12$; $p = 0,013$). El 66,5% de las formas atípicas tenían 10 o más días de fiebre al diagnóstico frente al 14% de las típicas. La clínica más frecuente fue fiebre y exantema en las formas atípicas (83,3%). El 66,6% de los enfermos con formas atípicas asociaban síntomas catarrales de vías altas, diarrea el 50%, eritema en la zona del pañal y hepatoesplenomegalia el 16,6%. Dentro de las formas típicas los síntomas asociados fueron catarro de vías altas en el 43% y diarrea en un 57%. En cuanto a los datos analíticos, sólo un 7,5% del total presentó leucocitosis con desviación izquierda en la fase aguda. El 69% de los pacientes presentó trombocitosis (> 700.000 plaquetas/ mm^3) a partir de la 2ª semana de la enfermedad. En lo referente a las complicaciones cardiovasculares, se observó que no existía relación entre la presencia de trombocitosis y la aparición de las mismas ($\chi^2 = 0,012$; $p = 0,91$). Sí se observó, sin embargo, que en todos los casos que desarrollaron complicaciones cardiovasculares, el tratamiento con Igs iv se había iniciado después de los 10 días ($\chi^2 = 6,24$; $p = 0,012$).

CONCLUSIONES: 1) La forma de presentación atípica de la EK es más frecuente en lactantes con edad menor o igual a 6 meses, lo cual dificulta un diagnóstico precoz adecuado. 2) El comienzo del tratamiento después del 10º día se asocia con el desarrollo de complicaciones cardiovasculares.

FORMAS INCOMPLETAS DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN EL LACTANTE

*Cid P, Ortiz LC, Moreno L, Perin F, Rodrigo M, Urrutia E, Padilla L, Quesada A, Vicente A, Ortega L
Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves, Granada*

La enfermedad de Kawasaki afecta mayoritariamente a niños entre 2 y 8 años, aunque también puede afectar a lactantes y adolescentes. Para su diagnóstico es necesario que el paciente tenga fiebre y cumpla 4 criterios: hiperemia conjuntival bilateral, alteraciones en labios y mucosa oral, alteraciones cutáneas en extremidades, exantema polimorfo, adenopatía cervical.

CASO CLÍNICO: Paciente de 5 meses que ingresa con fiebre de 24 horas de evolución, vómitos, rechazo de alimento y exantema en tronco.

Antecedentes personales: Sepsis neonatal precoz. Displasia congénita de caderas.

Exploración al ingreso: Buen estado general. No adenopatías. Hiperemia faríngea. Conjuntivas normales. Labios y mucosa oral normales. Exantema máculo-papuloso de predominio en tronco. Resto exploración sin hallazgos patológicos.

Pruebas complementarias - Hemograma: Leucocitos 33.450 (52% PMN, 20,7% linfocitos, 11,6% eosinófilos). Plaquetas: 821.000. VSG 1ª hora 109 mm; 2ª hora 120 mm. Bioquímica: PCR 8,1 mg/dl. Orina: proteínas + piocitos 15-20 por campo. Algunos cilindros granulados. Serologías negativas. Cultivos negativos. Ecografía renal: Ectasia piélica bilateral. Ecocardiografía: a los 13 días de evolución se detecta aneurisma sacular de 2 mm de diámetro en arteria coronaria derecha, que aumenta a 3 mm 6 días después y dilatación de tronco coronario izquierdo (3 mm).

Diagnóstico: Forma incompleta de la enfermedad de Kawasaki en el lactante con afectación coronaria inicial.

Se inicia tratamiento con monodosis de gammaglobulina iv a 2 g/kg y ácido acetil salicílico a dosis de 80 mg/kg/día durante 2 semanas para seguir con AAS a dosis antiagregantes de 2 mg/kg/día. El síndrome febril cede a las 24 h de la administración de gammaglobulina, corrigiéndose parámetros de fase aguda antes de su alta. Se realizó nueva ecocardiografía de control un mes después que mostró una aparente remisión de las lesiones cardiovasculares.

CONCLUSIÓN: En el lactante menor de un año la ausencia de varios criterios clásicos para el diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki no es infrecuente y por lo tanto no excluyente para el diagnóstico de dicha enfermedad. La coexistencia de patología cardiovascular es la que determina el diagnóstico definitivo de las formas incompletas de la enfermedad de Kawasaki.

GINGIVITIS ULCERATIVA NECROSANTE EN LA EDAD PEDIÁTRICA

P. Cárdenas Guerrero, J. Sánchez Ruiz-Cabello, E. Callejón Fernández, A. Vicente Pintor

La gingivitis que puede aparecer en la edad pediátrica en la mayoría de las ocasiones tiene evolución espontánea, ya que es producida por virus, y el tratamiento va dirigido a paliar la sintomatología que puede ser muy molesta.

Presentamos un niño de 7 años, sin antecedentes de interés, peso y talla en percentiles normales para edad, que llega a la consulta refiriendo fiebre y dolor de encías de un día de evolución. Al parecer cursó cuadro de estomatitis no filiada, con fiebre, hacía 6 meses que cedió a la semana. A la exploración inicial destaca un enrojecimiento de encías sin otra alteración. Pensando en posibilidad de micosis, se prescribe tratamiento local con miconazol y se cita para seguir evolución. A los 2 días vuelve a consulta, sin mejoría clínica y con la siguiente exploración: persiste fiebre alta,

enrojecimiento importante de encías, lengua y parte interna de labios, acompañada de lesiones sangrantes, con membrana grisácea y de olor muy fétido; aparecen adenopatías laterocervicales, no organomegalias, y aparecen lesiones anulares en ambas palmas de manos. Se toman muestras mediante frotis de las lesiones, se realiza hemograma completo y bioquímica, serologías de virus respiratorios, así como TORCH. Se pauta tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico y metronidazol. Vuelve a revisión a los 2 días y ha desaparecido fiebre y las lesiones mejoran. Llegan serologías negativas, hemograma normal y cultivo con flora orofaríngea.

El diagnóstico diferencial se plantea en el cuadro I.

Según esto, en nuestro caso se trató de una gingivitis ulcerativa necrosante o gingivitis de Vincent, que es más frecuente entre la segunda y tercera década de la vida. Es importante tenerla en cuenta, ya que para su buena evolución precisa tratamiento antibiótico correcto.

FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO EN LACTANTES

MªJ. Arroyo, L. Conesa, C. Rex, MªE. Llinares, Esteban I Sección de Lactantes. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

OBJETIVOS: Análisis epidemiológico y etiológico de los pacientes ingresados por fiebre de origen desconocido (FOD) en la Sección de Lactantes de nuestro hospital.

Cuadro I Antecedentes personales

	<i>Gingivitis ulcerativa necrosante</i>	<i>Estomatitis aftosa</i>	<i>Candidiasis orofaríngea</i>	<i>Gingivitis herpética</i>	<i>Herpangina</i>	<i>Enfermedad pie, mano, boca</i>
Úlceras	Fétidas, sangrantes, membranas	Eritematosas, exudado fibroso	Exudado blanquecino	Sangrantes, membranas	Vesiculares, eritema	Vesiculares eritema
Localización	En parte anterior	Cualquiera	Cualquiera	En parte anterior	En parte posterior	Cualquiera
Fiebre	Sí	No	No	Sí	Sí	Sí
Adenopatías	Sí	No	No	Sí	Sí	Sí
Agente causal	Anaerobios	No hay germen	Cándida albicans	VHS 1	Enterovirus	Coxsackie virus
Tratamiento	Penicilina, metronidazol	Sintomático	Miconazol fluconazol	Sintomático	Sintomático	Sintomático
Evolución	Buena con tratamiento	Espontánea	Con o sin tratamiento	Buena pero recidiva	Espontánea	Espontánea epidémica

MÉTODOS: Se revisan los informes clínicos de los pacientes ingresados en los últimos 5 años con edades comprendidas entre 1 y 18 meses y se seleccionan aquellos en los que el motivo de ingreso es: fiebre de 7 o más días de evolución sin foco claro tras la valoración clínica y analítica realizada en el servicio de Urgencias.

RESULTADOS: En el periodo de estudio se registran 30 pacientes con FOD con una incidencia media anual de 6 y representando aproximadamente el 0,6% del total de ingresos. La mediana de edad es de 9 m (intervalo: 2-17 m) con un ratio de 0,6. La mayoría asocian síntomas inespecíficos tales como tos y anorexia y destaca un predominio estacional produciéndose el mayor nº de ingresos en los meses de verano (14/30). No se ha documentado ningún factor de riesgo relevante tales como viajes al extranjero y/o presencia de animales en el entorno habitual. La temperatura máx. media es de 39,4° C con una media de 15,6 días de fiebre (máx. 60). Entre las exploraciones complementarias iniciales la cifra media de leucocitos es de $14,3 \times 10^9/L$ (N: 41%), siendo la serie roja y plaquetaria normal en la mayoría. La PCR está elevada en el 40% y la Rx de tórax es normal en todos los pacientes en los que se solicitó (25/30).

Respecto a la etiología, entre los 30 casos se diagnostican 12 infecciones víricas, 1 ITU, 1 colecistitis, 2 enfermedades de Kawasaki, 2 enfermedades de Still, 1 histiocitosis y 11 pacientes presentan resolución espontánea al ingreso sin un diagnóstico etiológico específico.

Se emplea antibiótico parenteral empírico en 9. La estancia media hospitalaria por paciente es de 11,5 días.

CONCLUSIONES: Aunque la FOD representa un mínimo porcentaje de los pacientes ingresados, supone un reto diagnóstico para el médico y motivo de gran ansiedad familiar.

La Rx de tórax, en nuestra serie, no ha sido de utilidad para detectar neumonías en los lactantes sin clínica. Aunque se debe de realizar de rutina, los hemocultivos ofrecen poco rendimiento (ninguno positivo). A diferencia de los adultos, la causa tumoral representa un escaso porcentaje en los lactantes y al igual que en otras series publicadas, en nuestro medio dentro de las enfermedades inflamatorias la enfermedad de Kawasaki y la artritis juvenil idiopática son las más frecuentes. El periodo de estudio, el medio en el que se realiza y la edad influyen en la distribución etiológica. Nuestro estudio en área urbana, así como la selección de pacientes exclusivamente

lactantes, excluye etiologías que tienen un porcentaje considerable en otros estudios como la malaria o colitis ulcerosa.

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES) DESENCADENADO POR INFECCIÓN POR CMV

*I. Machado, E. García, B. Santos, E. Del Moral, A. Muñoz, A. Sánchez
Servicio de Escolares .Hospital Universitario "San Cecilio", Granada*

INTRODUCCIÓN: El LES es el prototipo de enfermedad sistémica y autoinmune. Se trata de una enfermedad poco frecuente en la infancia, se estima que su incidencia anual es de 0,6/100.000 casos. Se presenta un caso de lupus inducido por primoinfección de CMV, con afectación multiorgánica.

CASO CLÍNICO: Varón de 12 años de edad que consulta por astenia, anorexia, decaimiento general, pérdida de 8 kg y febrícula de un mes. Se acompaña de microhematuria y anemia normocítica. Exploración a su ingreso: palidez de piel y mucosas. Exantema micropapuloso generalizado, más evidente en tórax y abdomen.

Esplenomegalia a un centímetro del reborde costal.

Pruebas complementarias: hemograma con pancitopenia mantenida. Coombs directo e indirecto: negativo. Anticuerpos antiplaquetarios: negativos. Examen de médula ósea: serie eritropoyética disminuida numéricamente, series mielopoyéticas y megacariocítica antimitocondriales, antimúsculo liso y antimicrosomas hepáticos: negativo. Inmuglobulinas: normales: C3c, C4 y properdina: bajo.

Orina: glucosuria, macrohematuria y proteinuria.

Péptido C: normal. Anticuerpos antiGAD y anti-insulares: positivos. Hormonas tiroideas: normales. Anticuerpos antitiroideos: Anti TPO y Anti TG positivas.

Bx cutánea: muscinosis cutánea lúpica. MO: degeneración hidrópica focal de células basales con infiltrado inflamatorio de células mononucleados. Inmunofluorescencia: depósito de IgG, IgA, IgM y C3 en membrana basal.

EVOLUCIÓN: Presenta desde su ingreso fiebre diaria, pérdida de peso y afectación renal (hematuria, albuminuria y glucosuria), requiriendo tratamiento con corticoides e inmunosupresores. Previo inicio al trata-

miento se detectan cifras elevadas de glucosa que requieren insulino-terapia. En el momento actual precisa tratamiento con azatriopina y corticoterapia a dosis mínima.

CONCLUSIONES: El LES es una enfermedad multisistémica donde la demostración diagnóstica de que existen fenómenos autoinmunes se realiza mediante una serie de pruebas de laboratorio bien estandarizada, siendo la diabetes autoinmune una complicación poco frecuente en el contexto del LES en la infancia.

PIODERMA GANGRENOSO IDIOPÁTICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Caballero Fernández P, Moreno Pérez D, Cruz Cañete M, Vera Casaño A, García Martín FJ, Jurado Ortiz A. Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

INTRODUCCIÓN: El pioderma gangrenoso es una enfermedad inflamatoria, necrotizante y ulcerativa de la piel, poco frecuente en niños, de probable etiología autoinmune, que requiere estudio de patología subyacente.

CASO CLÍNICO: Niño de 3.9/12 presenta úlcera en muslo izquierdo de 25 días de evolución, de crecimiento progresivo, sin respuesta a tratamiento antibiótico tópico y sistémico. No otra sintomatología. Antecedentes personales y familiares sin interés. Exploración física: Buen estado general. Afebril. Lesión ulcerada en cara lateroexterna alta de muslo izquierdo, sangrante y exudativa, de 8 cm de diámetro. Bordes sobreelevados. Secreción verdosa no maloliente. No lesiones satélites ni distales. No adenopatías. Resto de exploración general sin hallazgos relevantes. Pruebas complementarias: Hemograma normal. Bioquímica completa normal. Proteinograma normal. PCR: 36 mg/l ASLO: 113 UI/ml. Serología Leishmania, VIH negativas. Serología VHB compatible con vacunación previa. Cultivos seriados de la lesión para bacterias y hongos: negativos. Mantoux negativo. Estudio inmunológico (subpoblaciones linfocitarias, inmunoglobulinas) normales. VSG: 44 mm 1ª hora. ANA negativo. Ac antigliadina y antiendomiso negativos. Marcadores tumorales alfa-fetoproteína y beta-2 microglobulina negativos. Calprotectina en heces normal. Ecografía abdominal normal. Biopsia cutánea: infiltrado de neutrófilos y linfocitos perivasculares, con tumefacción endotelial, compatible con pioderma gangrenoso. Recibió tratamiento con ciclosporina oral,

y aplicaciones tópicas de permanganato potásico y tacrolimus, con buena evolución clínica.

COMENTARIO: Existen pocos casos documentados de pioderma gangrenoso en pacientes pediátricos. Se describen casos asociados a hemopatías (mieloma múltiple, leucemia, síndromes mielodisplásicos), artritis idiopática juvenil y enfermedad inflamatoria intestinal.

¿ES ÚTIL LA ADMINISTRACIÓN DE GAMMAGLOBULINA INTRAVENOSA EN LA NECROLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA (NET) POR LAMOTRIGINA?

*ME Rojas, MªA Tejero, E Núñez, Mª Cruz M, G Colomé, R Santos, FJ García, A Jurado
Sección de Alergología Infantil. Departamento de Pediatría.
Hospital Carlos Haya, Málaga*

CASO CLÍNICO: Niño de tres años que tras la ingesta de lamotrigina desarrolla un cuadro de NET (con afectación del 60% de superficie corporal), motivo por el cual ingresa en el departamento de Pediatría. Se suspende el tratamiento con lamotrigina y comienza tratamiento con dexametasona. Tras 48 h de tratamiento no se observa mejoría, por lo que se retira el tratamiento esteroideo. Ante la mala respuesta a los tratamientos anteriores, se decide administrar inmunoglobulina iv (IGIV) (2g/kg) durante 24 horas (15 ml/h), observándose una gran mejoría clínica, con secado ampollas existentes, y la no aparición de lesiones nuevas.

MÉTODOS: Se analizaron por RT-PCR y citometría de flujo muestras seriadas para estudio inmunológico, tanto en ampollas como sangre periférica, tras consentimiento paterno.

RESULTADOS: Hallazgos obtenidos en el líquido de las ampollas: inicialmente estaban invertidos los niveles de CD4/CD8, predominando células T memoria y T activadas. Estas células expresan CLA en mayor porcentaje que las células sanguíneas. El séptimo día hay un incremento de las células T memoria y las células T activadas en sangre periférica, con un alto porcentaje de expresión de CLA. A partir del día quince todos los marcadores comienzan a retornar a sus valores normales. Asimismo, en los primeros días el patrón de citocinas es Th 1 que tiende a retornar a Th 0 con la mejoría del paciente. La expresión de la perforina y el Fas-ligand se observó solo antes de IVIG.

CONCLUSIÓN: La utilidad de altas dosis de IGIV en el tratamiento de la NET está en discusión; se describen ventajas e inconvenientes. Entre las ventajas, decir que en los niños pequeños esta forma de administración es más rápida y menos dolorosa que las de uso habitual (4-5 días). Resultados inmunológicos: encontramos una negativización en la expresión de marcadores apoptóticos inmediatamente después de la administración de la IGIV, lo que indicaría el efecto beneficioso de la IGIV a altas dosis, pendiente de confirmar en posteriores casos.

REACCIONES ALÉRGICAS INMEDIATAS A TOXOIDE TETÁNICO: DETERMINACIÓN DE ANTICUERPOS IGE E IGG

Nuñez E, Rojas E, Cruz M, Colomé G, Santo R, Jurado A
Sección de Alergología. Departamento de Pediatría,
Alergología. Hospital Universitario La Paz, Madrid

OBJETIVOS: Determinar los niveles y la especificidad de anticuerpos IgE e IgG frente a los componentes de la vacuna de toxoide tetánico (TT) en cinco niños que presentaron reacción alérgica inmediata tras su administración.

MÉTODOS: Sujetos de estudio: cinco niños que presentaron reacción alérgica inmediata tras su administración. Se eligieron dos grupos controles: sujetos inmunizados sin reacción y sujetos inmunizados con reacción local. Se realizaron pruebas cutáneas con: TT, timerosal y fosfato de aluminio. Se determinaron anticuerpos específicos IgE e IgG a TT mediante técnica de RAST y ELISA, respectivamente. Se estudiaron las proteínas antigénicas de la vacuna mediante SDS-PAGE. Con técnica de inhibición de RAST e *immunoblotting* se determinaron las especificidades de los anticuerpos. Los estudios se realizaron en sueros obtenidos en los meses siguientes a la reacción y cinco años después.

RESULTADOS: Los resultados de las pruebas cutáneas fueron: positividad a TT y negatividad al timerosal y fosfato de aluminio en todos los casos. Las pruebas cutáneas fueron negativas en los dos grupos controles. A los cinco años de la reacción los niveles de IgG específica habían disminuido en todos los casos. Observamos en el suero de todos los pacientes estudiados que en el *immunoblotting* los anticuerpos IgG reconocían dos diferentes proteínas del TT, de 220 kDa y 60 kDa. El patrón de bandas reconocidas por la IgE fue idéntico a las reconocidas por los anticuerpos IgG. Los niveles de anti-

cuerpos IgE específicos a los cinco años mostraron una disminución de casi un 50% respecto del nivel inicial de cada sujeto. Esta disminución fue también detectada mediante *immunoblotting*.

CONCLUSIÓN: La vacuna del tétanos es capaz de inducir la síntesis de anticuerpos IgE específicos que se asocian a la aparición de una reacción alérgica. Además pueden permanecer elevados durante un largo tiempo, por lo que debe de ser tenido en cuenta para posteriores inmunizaciones.

LESIONES VESICULO-AMPOLLOSAS EN UN LACTANTE. BROMODERMA, UNA ETIOLOGÍA INFRECUENTE

S. Muñoz, R. Pérez, F. Rodríguez, G. García, M. Villa, M. Cobo
Hospital Clínico Universitario "San Cecilio". Unidad de Lactantes, Granada

INTRODUCCIÓN: La bromoderma es una enfermedad cutánea que aparece en individuos susceptibles ante la exposición de productos bromados. Se caracteriza por lesiones, que pueden ser de distintos tipos, aunque generalmente son vegetantes y supurativas de aspecto crateriforme. Su localización más habitual es la cara y extremidades. El diagnóstico se basa fundamentalmente en la clínica, anamnesis (antecedentes de exposición) y en el estudio anatomo-patológico. En el diagnóstico diferencial hay que tener en cuenta principalmente el pioderma gangrenoso, el síndrome de Sweet, la tuberculosis cutánea y las leishmaniosis cutánea. El tratamiento suele ser suficiente con la supresión de la exposición al bromo y en curas locales. En otras ocasiones, principalmente en las intoxicaciones agudas, puede ser necesaria la administración vía oral de cloruro sódico, cloruro de amonio o el ácido etacrínico.

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso clínico de un lactante de 7 meses de edad que ingresa en nuestra unidad para estudio de dos lesiones vesiculo-pustulosas de varias semanas de evolución.

EXPLORACIÓN: El paciente presenta buen estado general, sin sensación de enfermedad. ACR y ORL normal. Abdomen: blando depresible sin visceromegalias. Genitourinario normal. Piel: coloración e hidratación normal. Presenta una lesión en mejilla derecha vesico-pustulosa con halo eritematoso y lesión ulceronecrotica central de 2 x 2 cm. Además presentaba otra lesión de iguales características en axila izquierda (de

1 x 1 cm). Durante los primeros días de su estancia en sala fueron apareciendo sucesivamente nuevas lesiones de iguales características en zonas de traumatismo por venopunción (utilizando previamente antisépticos tópicos). Como pruebas complementarias se realizaron serologías ampliadas, estudio de inmunidad, estudio para micobacterias y hongos. Cultivos centrales y de las lesiones. Ninguna de estas pruebas fue diagnóstica. Para la confirmación diagnóstica fue importante el estudio anatómo-patológico (compatible con bromoderma), así como el antecedente de exposición del lactante a sales bromadas. Las lesiones desaparecieron aproximadamente al mes tras cesar la exposición al bromo y con curas locales.

CONCLUSIÓN: El conocimiento de los efectos adversos de sustancias que utilizamos habitualmente en el ámbito sanitario, en este caso antisépticos, es crucial para hacer el diagnóstico-tratamiento precoz de cuadros generalizados severos, ya que dada su infrecuencia no es habitual incluirlos en el diagnóstico diferencial.

DÉFICIT MÚLTIPLE DE CARBOXILASAS DEBIDO A UNA DEFICIENCIA DE LA HOLOCARBOXILASA SINTETASA

S. Muñoz, E. Ocete, E. García, I. Machado, A. Goicoechea, A. Ruiz
Hospital Clínico Universitario "San Cecilio". Unidad de U.C.I.P. y N., Granada

INTRODUCCIÓN: La deficiencia múltiple de carboxilasas (DMC) es un trastorno de herencia autosómica recesiva perteneciente al gran grupo de errores innatos del metabolismo. Existen 4 carboxilasas en el ser humano que son sintetizadas en un principio en forma inactiva, y necesitan de la holocarboxilasa sintetasa (HCS), y de la biotinidasa (BD) para ser enzimáticamente activas. Estas formas activas van a participar en importantes puntos del metabolismo como la gluconeogénesis, la síntesis de ácidos grasos o el catabolismo de varios aminoácidos. Su déficit no sólo ocasionará importantes alteraciones metabólicas, sino también sintomatología neurológica, cutánea o respiratoria.

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso clínico de un recién nacido varón de 40 semanas de edad gestacional y 24 horas de vida, que ingresa en nuestro servicio por cuadro de distrés respiratorio, hemorragia digestiva y hemorragia pulmonar.

ANTECEDENTES OBSTÉTRICOS: embarazo controlado de curso normal. Parto eutócico. Exploración: mal

estado general, con piel pálida-terrosa, ictericia. Piel seca, engrosada y brillante muy manifiesta. ACR: taquipnea con polipnea (Silverman = 2). Abdomen normal, sin megalias. Somatometría normal. Evolución: a las pocas horas de su nacimiento presenta clínica de sangrado por boca y nariz, se anemiza y precisa una transfusión de hematíes y plaquetas. Resto de pruebas de coagulación normales. Llama la atención la presencia de acidosis, mixta al principio y posteriormente metabólica, con cifras elevadas de lactato y anión gap, que no responde a grandes dosis de bicarbonato. Ante la sospecha de metabolopatía congénita, se remiten muestras de sangre, orina y LCR a Centro de Diagnóstico de Enfermedades Moleculares, y se inicia tratamiento con tiamina, biotina y carnitina, confirmándose el diagnóstico de DMC (por déficit de HCS) a las 72 horas del envío de las muestras. A las 12 horas de iniciado el tratamiento con biotina, se corrige el pH. El diagnóstico se realizó al demostrar la excreción urinaria aumentada de ácidos orgánicos y la disminución de la actividad de las carboxilasas en fibroblastos de la piel del paciente.

CONCLUSIONES: Las DMC son un grupo de enfermedades, que sin un diagnóstico y tratamiento precoz tienen un desenlace fatal. Con un tratamiento tan sencillo como suplementos de biotina vía oral de por vida, estos pacientes generalmente realizan una vida normal, sin ningún tipo de sintomatología, de ahí la importancia de pensar en ellos ante recién nacidos con clínica neurológica y/o metabólica de difícil control y de etiología no aclarada.

ACIDEMIA PROPIÓNICA. DÉFICIT DE PROPIONIL COA-CARBOXILASA, A PROPÓSITO DE UN CASO DE DIAGNÓSTICO NEONATAL

R. Pérez, F. García, A. Sánchez, A. Medina, E. Narbona, M. Villa, M. Cobos
Hospital Clínico Universitario, Granada.

INTRODUCCIÓN: La acidemia propiónica se trata de una enfermedad autosómica recesiva, con una prevalencia aún hoy día desconocida, producida por el déficit de propionil COA carboxilasa originando un acumulo de ácido propiónico, metabolito intermediario del catabolismo de la isoleucina, la valina, la treonina, la metionina, los ácidos grasos de cadena impar y el colesterol. La mayoría de los pacientes presentan síntomas en las primeras semanas de vida siendo estos inespecíficos.

En la presente aportación se hará hincapié en el proceso diagnóstico de dicha enfermedad.

CASO CLÍNICO: Ingresa neonato de 19 días de vida por rechazo de la toma y vómitos desde el nacimiento acompañado de fallo de medro. Antecedentes familiares: acidemia propiónica en familiar de 2º grado. Antecedentes obstétricos: embarazo controlado sin incidencias, edad gestacional 37 semanas del que nace mujer con apgar 9/10 con un peso de 2690 g. Exploración a su ingreso: mediano estado general, peso: 2500 g, escaso panículo adiposo, palidez muco-cutánea con signo del pliegue evidente, fontanela normotensa, hipotonía generalizada con reflejo de succión débil, resto de exploración sin hallazgos significativos. Datos complementarios: hemograma y pruebas de coagulación: normal; bioquímica: hiperamonemia, PCR elevada, creatinina elevada y lactato normal; gasometría: acidosis metabólica con anión GAP elevado. Ante la sospecha diagnóstica se solicita estudio metabólico en sangre, plasma, orina y LCR determinándose: a) En plasma un aumento de propionilcarnitina, octanoilcarnitina, decanoilcarnitina y decanoilcarnitina. b) En orina aumento de glicina, ácido 3 OH propiónico, ácido 2 metil 3 OH valerico, propionilglicina, tiglilglicina, ácido metilcitrico. c) Descenso de carnitina. Para confirmación diagnóstica se solicita estudio genético con muestra de biopsia de piel y sangre del paciente y sus progenitores. Se demostró la mutación homocigota G631R del gen PCCA en el paciente y heterocigota en sus progenitores, confirmándose así el diagnóstico.

CONCLUSIÓN: Ante un neonato con deshidratación y acidosis metabólica con anión GAP elevado se debe hacer despistaje de acidemias orgánicas entre las que se encuentra nuestro caso.

ENFERMEDADES RENALES QUÍSTICAS: NUESTRA CASUÍSTICA

*P. Aguilera Sánchez, M.R. Jiménez Liria, A. Campos Aguilera, A. Daza Torres, J. López Muñoz
Unidad de Nefrología Pediátrica. Servicio de Pediatría.
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería*

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: Revisar la casuística de 3 categorías de displasia quística renal habitualmente consideradas de baja morbilidad en la infancia, como son el riñón multiquístico, la poliquistosis renal del adulto de diagnóstico precoz (EPQAD) y el quiste simple, a fin de establecer su incidencia, patología asociada, hallazgos clínicos y evolución.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio longitudinal retrospectivo en el que se han revisado los 31 casos diagnosticados en nuestra Unidad de riñón multiquístico, 14 de poliquistosis renal autosómica dominante y 20 de quistes renales simples, en el período comprendido entre enero 1990 y julio 2004, recogiendo de todos ellos los siguientes datos: entidad clínica, sexo, edad al diagnóstico, motivo de consulta, número y localización de los quistes, malformaciones renourológicas y extrarrenales asociadas, antecedentes familiares de enfermedad renal y evolución posterior.

RESULTADOS (tabla II):

CONCLUSIONES: *El estudio de estas enfermedades quísticas en la infancia demuestra una evolución relativamente segura, sin causar el deterioro de la función renal durante las primeras décadas de la vida. Sin embargo, es importante destacar la morbilidad asociada que debe ser precozmente detectada y tratada para evitar futuras complicaciones, por lo que se debe revisar a estos pacientes con cierta periodicidad.

*Cabe destacar la alta incidencia de microproteinuria de aparición precoz en el caso de la EPQAD, que pudiera ser subsidiaria de un tratamiento con IECAS como protector renal.

*En el caso del riñón multiquístico, debemos insistir en la importancia del completo estudio del riñón contralateral dada la elevada frecuencia de malformaciones renoureterales asociadas, que al asentarse sobre un riñón único pueden poner en peligro la integridad del funcionalismo renal.

*En el caso de los quistes simples la patología más frecuente es la ITU recurrente, por lo que también este hallazgo es subsidiario de revisiones posteriores.

¿ESTÁ INDICADA LA EXCISIÓN QUIRÚRGICA DE LOS QUISTES PARAURETRALES CONGÉNITOS?

Aguilera Sánchez P, Vallejo Díaz D, López Candel E*,
Fernández Dozagarat S*, Vargas Vallejo J*, López Muñoz J
Servicios de Cirugía Infantil* y Pediatría. Complejo
Hospitalario Torrecárdenas, Almería*

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: El quiste parauretral es una entidad de diagnóstico muy raro en el recién nacido. La revisión de la literatura apunta a que probablemente se trata de un hallazgo infraestimado por pasar inadvertido en la exploración de las niñas recién nacidas y porque la mayoría de los mismos se resuelven espontáneamente en un corto período de tiempo.

Tabla II Antecedentes personales

	RMQ	EPQAD	QS
Momento del dx	51,6% prenatal 83,8% antes del primer mes	14,3% prenatal edad media 4,42 años	95% postnatal Edad media 5,99 años
Varones	54,8%	57,1%	30%
Mujeres	45,2%	42,9%	70%
Localización	100% unilateral	78,6% bilateral en el momento del diagnóstico, posteriormente 100% bilateral	95% unilateral
Motivo consulta	80,5% Perinatal* 11,0% ITU	35,5% por AF 28,5% por ITU 14,2% por Hematuria	30% casual 50% por ITU 10% por Hematuria
Antecedentes familiares	96,7% No	85,7% sí 14,2% casos esporádicos	5% sí
Malformaciones asociadas			
-Renourológicas	41,9% (21% RVU)	28,6% (25% RVU)	35% (28,5% RVU)
-Extrarrenales	35,5%	0,0%	30%
Evolución posterior	33,3% Asintomáticos	63,4% Asintomáticos	57,9% Asintomáticos
46,5% ITU de repetición	0,0% ITU de repetición 13,2% IRC 19,8% Microalb/Proteinuria 6,6% Hipostenuria 0% HTA 0% Hematuria 9,9% Elevación B2microglob 3,3% Hiperuricosuria 3,3% Elevación ARP	5,3% IRC 0,0% IRC 28,5% Microalb/Proteinuria 7,1% Hipostenuria 7,1% HTA 14,2% Hematuria	31,6% ITU de repet 0,0% Microalb/Prot

La etiología de estos quistes no está totalmente esclarecida, pero las teorías más aceptadas se basan en la inflamación de las glándulas parauretrales por obstrucción de sus conductos de drenaje o bien a la presencia de tejido glandular ectópico no comunicado con la uretra.

CASO CLÍNICO: Recién nacida a término y de peso adecuado a la edad gestacional, sin antecedentes perinatales de interés en la que se detecta en la primera exploración rutinaria una lesión quística de contenido seromucoso amarillento de aproximadamente 10 mm de diámetro que protruye en el área vulvar posterior al clítoris.

Se comprueba la permeabilidad de la vagina mediante sondaje, y el desplazamiento anterior y hacia la derecha del meato uretral que es igualmente permeable.

La paciente es revisada periódicamente en consulta no presentando clínica de obstrucción uretral ni problemas de tipo infeccioso, resolviéndose la masa quística de forma completa en un período de 3 meses.

CONCLUSIONES: *La exploración rutinaria exhaustiva de los genitales de las recién nacidas es importante para la detección de estas lesiones y para la estimación de sus cifras reales de incidencia.

*Teniendo en cuenta su origen benigno y su tendencia a la reabsorción, se recomienda una actitud no agresiva, controlándola de forma periódica para evaluar tanto su resolución progresiva como que no surjan complicaciones (obstrucción uretral o la infección del quiste). En estos casos estaría indicado el tratamiento quirúrgico mediante la excisión o marsupialización del quiste.

LITIASIS DE CISTINA: A PROPÓSITO DE UN CASO

R. Sánchez, C. Vicente, S. Gracia, A. Vicente, C. Rex, E. Guillén, L. Nortes

Sección Nefrología Pediátrica.**Unidad de Genética Clínica y Dismorfología***Sección urología Pediátrica. Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

INTRODUCCIÓN: La cistinuria es una tubulopatía autosómica recesiva debida a un defecto en el transporte renal e intestinal de cistina y aminoácidos dibásicos. Heterogeneidad genética y alélica. Incidencia 1/7000. Causante del 5-6% litiasis en infancia. Disponible *screening* metabólico en orina.

CASO CLÍNICO: Varón de 5 años, remitido a consultas de Nefrología Infantil por litiasis renal secundaria a cistinuria.

AF: padre litiasis renal a los 26 años. No consanguinidad.

AP: No consta *screening* metabólico.

EA: Ingresa al 1,5 años por cólico nefrítico con expulsión de cálculo de cistina.

Se instaura tratamiento con hiperhidratación y alcalinización de orina (citrato potásico). Se realizan controles ecográficos seriados que muestran litiasis renales que van aumentando en número (1-7) en riñón izquierdo, entre 5 y 11 mm de diámetro. Bioquímica sanguínea normal, anormales y sedimento urinarios, con pH ácido y resto normal. Función renal en orina de 24 horas normal, incluidas calciuria, fosfaturia, uricosuria, oxaluria, magnesuria y citraturia. Aclaramiento de creatinina normal (tabla III).

Requiere varios ingresos por cólico nefrítico. En el último año precisa cirugía en 2 ocasiones por obstrucción (1ª a nivel de pelvis renal realizándose pielolitotomía extrarrenal izquierda y 2ª localizada en uréter distal realizando ureterotomía izq.). En la actualidad presenta litiasis única en riñón izquierdo.

CONCLUSIONES: La cistinuria es una causa poco frecuente, aunque a tener en cuenta ante una litiasis en la edad pediátrica. El *screening* metabólico en orina permite un diagnóstico precoz y un seguimiento adecuado. El correcto tratamiento podría evitar la aparición de litiasis.

RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO: NECESIDAD DE TRATAMIENTO PRECOZ

P. Aguilera Sánchez, A. Campos Aguilera, A. Daza Torres, J. López Muñoz
Unidad de Nefrología Infantil. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: El raquitismo hipofosfatémico (RH) se suele diagnosticar con la apari-

ción de deformidades de los huesos largos, siendo lo más frecuente y llamativo el genu varo bilateral.

En estas edades tempranas de la vida el defecto asienta a nivel renal en la mayoría de los casos, con un amplio espectro de enfermedades, heredadas o adquiridas, las cuales producen alteraciones en la homeostasis del fosfato con eliminación elevada del mismo, lo cual puede ser un hallazgo único o formar parte de una alteración tubular generalizada tal como el síndrome de Fanconi o la enfermedad de Dent.

La pérdida aislada de fosfato es de origen genético: el denominado RH ligado al cromosoma X, con una incidencia de 1:20.000 personas. Existe también una forma AD, mucho más rara.

Otras causas que deben tenerse en cuenta son la osteomalacia inducida por tumores (de aparición en la infancia tardía y adolescencia), el RH hipocalcémico, la ingesta deficitaria de fósforo y la malabsorción intestinal.

Una vez hecho el diagnóstico, es preciso instaurar precozmente el tratamiento con el objetivo de recuperar la masa ósea y optimizar el crecimiento longitudinal de los pacientes. Éste se basa en aportes extras de fosfato y vitamina D activa, y se está estudiando la posibilidad de utilizar en ellos la hormona del crecimiento.

CASO CLÍNICO: Niño de 2 años remitido para estudio de glucosuria y proteinuria detectadas tras haber presentado 3 episodios consecutivos de infección del tracto urinario en los 2 meses previos. No otros antecedentes personales.

AF: bisabuela materna fallecida por enfermedad renal sin especificar.

En la exploración física destacan un peso normal con talla en el percentil 10 y perímetro cefálico por encima del p97 con genu varo bilateral marcado.

En los exámenes complementarios realizados aparece hipouricemia, hipofosforemia, fosfatasa alcalina muy elevada, hipercalciuria, aumento de beta2microglobulina urinaria, EFNa 1,46%, glucosuria con glucemias normales e hiperaminoaciduria generalizada.

Tabla III

ORINA DE 24 H	paciente	padre	madre	hermana
Cistina mg/g creat	254	75,8	65,8	164
Lisina mg/g creat	1051	130,8	231,8	524
Ornitina mg/g creat	359	9	10,6	40,3
Arginina mg/gr creat	14646	3,6	4,7	30,3
Test de Brand	+	+	+	+

El calcio sérico, PTH intacta, vitamina D3 activa e inactiva, creatinina plasmática, filtrado glomerular y bioquímica hepática son normales.

Ecografía renal: no aparecen imágenes de litiasis. Ectasia piélica bilateral grado II/IV.

El estudio radiológico muestra una edad ósea correspondiente a 18 meses y signos de raquitismo en huesos largos de miembros inferiores.

Con el diagnóstico de RH se inicia tratamiento con sales de fosfato y vitamina D activa que son bien tolerados.

CONCLUSIONES: *A pesar de tratarse de una enfermedad infrecuente, el raquitismo hipofosfatémico sin tratamiento puede tener severas consecuencias en el desarrollo óseo de los afectados, por lo que son importantes la detección precoz del problema y la instauración del tratamiento lo antes posible.

*Posteriormente estos pacientes deben ser controlados, hasta alcanzar por lo menos la talla adulta, para asegurarnos de la adecuada evolución y para detectar posibles alteraciones en los niveles sanguíneos de calcio y fósforo que requieran reajustar las dosis del tratamiento pautado.

NEFRITIS AGUDA Y NEUMONÍA NEUMOCÓCICA: ¿RELACIÓN CAUSAL O CASUAL?

*R Risquete, V Carranza, MJ Rodríguez, C Zamorano, J González-Hachero
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla*

OBJETIVO: Comunicar la asociación encontrada entre neumonía neumocócica y síndrome nefrítico agudo dada la infrecuencia de esta presentación en la clínica.

MATERIAL Y MÉTODO: Niño de dos años de edad con fiebre elevada de dos días de evolución, tos escasa y vómitos aislados. A la exploración aspecto de enfermedad, febril, buen desarrollo somático, piel pálida, bien hidratado, no edemas. Buen murmullo vesicular bilateral. Tensiones arteriales normales. Resto sin hallazgos de interés. Dada la afectación del estado general se decide solicitar los siguientes exámenes complementarios: hemograma: Hb 10 g/dl; Hto 30%; 26.700 leucocitos con 80% neutrófilos; plaquetas normales. Gasometría normal. Bioquímica: se objetivan de forma casual estas cifras: urea 117 mg/dl; creatinina 1,7 mg/dl; proteínas totales 5,8 g/dl; sodio, potasio, calcio y fósforo normales; PCR 240 mg/l.

Orina: densidad 1030, proteínas 100 mg/dl y hematuria intensa moderada. Así mismo se realiza Rx de tórax donde se observa imagen de consolidación en lóbulo superior derecho siendo su origen neumocócico, ya que éste fue el germen aislado posteriormente en hemocultivo. Dado los hallazgos continuamos el estudio de una posible lesión renal: la diuresis inicial fue de 0,76 cc/kg/h y los índices de función renal: EFNa: 0,39%; Osm U/Osm P: 1,4; Urea U/ Urea P: 20; Cr U/Cr P: 48,8; ClCr 24 ml/min/1,73 m². C3 23 mg/dl; C4 e inmunidad humoral normal y autoanticuerpos negativos. Estudio morfológico de hemáties en orina sugestivo de hematuria glomerular. Ecografía renal: hiperecogenicidad en riñón derecho. Se establece el juicio clínico de neumonía neumocócica bacteriémica de lóbulo superior derecho y glomerulonefritis aguda con signos de I.R.A.

RESULTADOS: Se realiza tratamiento antibiótico iv y restricción hídrica con normalización de la diuresis al cuarto día, no observándose fase poliúrica posterior. La proteinuria descendió a partir del segundo día. Uremia y creatinina normales en la tercera semana y C3 a los dos meses coincidiendo con desaparición de hematuria. La neumonía tuvo buena evolución.

COMENTARIOS: Destacamos este paciente por la asociación encontrada entre neumonía neumocócica bacteriémica y síndrome nefrítico agudo. Se han publicado 11 casos similares en EE UU. No hemos encontrado ningún caso en la literatura española revisada. Los hallazgos más frecuentes fueron neumonía lobar coincidente con disminución C3, aumento de urea y creatinina y proteinuria (igual que en nuestro caso), siendo la HTA y la oliguria ocasional. El pronóstico fue favorable normalizándose tanto clínica como analíticamente (mismo curso clínico que el expuesto), salvo uno que precisó diálisis y biopsia renal.

TERATOMA OVÁRICO CONGÉNITO

M. Dolores Martínez Jiménez, José A. Acedo Ruiz, David García Aldana
Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias
Servicio de Cirugía infantil. Hospital Universitario Reina Sofía

INTRODUCCIÓN: El teratoma maduro de ovario es la causa más frecuente de tumor de células germinales y de neoplasia ovárica en niñas. Esta neoplasia contiene tejidos maduros en su interior, presentando una baja incidencia transformación maligna.

MATERIAL Y MÉTODOS: Caso clínico: Paciente de 13 años que es remitida a nuestro centro para estudio de tumoración abdominal de dos años de evolución, sin otros síntomas o signos acompañantes. A su ingreso presenta un buen estado general, bien hidratada y perfundida, con crecimiento y desarrollo psicomotor normales para su edad. A la exploración física se observaba una tumoración abdominal de gran tamaño que a la palpación tenía una consistencia sólida ocupando la mayor parte del abdomen.

RESULTADOS: Hematimetría y bioquímica dentro normalidad, descartándose el embarazo. Pruebas de imagen (radiografía simple de abdomen, ecografía abdominal y TAC abdominal): masa compatible con teratoma de origen retroperitoneal u ovárico. Se realiza laparotomía, extirpación de la tumoración de 40 cm de diámetro mayor y 4 kg de peso, ovariectomía izquierda, biopsia ovario derecho y apendicetomía. El diagnóstico anatomopatológico fue de teratoma maduro de ovario (40 cm de diámetro) con extensa calcificación, sin signos de malignidad.

CONCLUSIONES: 1) El teratoma congénito tiene una baja incidencia en transformación maligna, aunque debe ser extirpado quirúrgicamente y descartar la existencia de malignización. 2) A pesar de su origen congénito, ha sido diagnosticado a los 13 años de vida de la paciente.

MASA ABDOMINAL EN PACIENTE AFECTO DE NEUROFIBROMATOSIS TIPO I

S. García, R. Salinas, A. Galera, J.M. Espín, J.I. Ruiz-Jiménez, M.E. Llinares, M. Bermúdez, J.L. Fuster
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

OBJETIVOS: Describir la asociación entre la neurofibromatosis tipo I y su mayor incidencia de tumores infantiles.

MÉTODOS: Mostramos los hallazgos clínicos y radiológicos y la evolución de un paciente de 2 años y 8 meses de edad ingresado con sospecha de abdomen agudo y plastrón apendicular. En la laparotomía urgente se comprobó la presencia de una gran tumoración abdominopélvica friable y sangrante y la existencia de hemoperitoneo. La tumoración se consideró no resecable. El examen físico demostró la presencia de múltiples discromias tipo manchas "café con leche" y el examen oftalmológico informó la presencia de un nódulo de Lisch. Se sospechó inicialmente el diagnóstico de neurofibroma plexiforme, pero la biopsia

de la tumoración informó el diagnóstico de sarcoma. Actualmente se encuentra en remisión completa tras quimioterapia neoadyuvante y cirugía. Revisamos la literatura relacionada con la incidencia de tumores benignos y malignos en la neurofibromatosis tipo I.

RESULTADOS: Se ha estimado que la incidencia de cáncer infantil en los pacientes con neurofibromatosis tipo I es de 6 a 8 veces superior a la del resto de la población. Los diagnósticos más frecuentes son gliomas de alto grado, rhabdomyosarcomas, tumores neuroectodérmicos y leucemia aguda mieloblástica. Sin embargo, los tumores predominantes son benignos, incluyendo neurofibromas, gliomas de bajo grado y feocromocitomas.

CONCLUSIONES: En los pacientes con neurofibromatosis tipo I predominan los tumores benignos y su manejo debe ser conservador, pero pueden desarrollar también tumores malignos cuyo abordaje difiere sustancialmente de los anteriores.

TUMORES MEDULARES Y DEL CANAL RAQUÍDEO. EXPERIENCIA DE UN CENTRO

Galera, S. García, J. Martínez-Lage, M.E. Llinares, M. Bermúdez, J.L. Fuster
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

OBJETIVOS: Describir la incidencia, hallazgos clínicos y radiológicos, así como la evolución de los pacientes diagnosticados en nuestro centro de tumores medulares y del canal raquídeo.

MÉTODOS: Revisamos los historiales de 5 pacientes diagnosticados de: astrocitoma espinal (3 casos), ependimoma (1 caso) y hemangioma raquídeo (1 caso).

RESULTADOS: Esta patología ha supuesto un 2% del total de pacientes oncológicos atendidos en nuestra unidad. La mediana de edad al diagnóstico fue de 71 meses (intervalo: 6-100 meses). La forma de presentación fue dolor lumbar o glúteo en 2 pacientes, pérdida de fuerza y/o trastorno de la marcha en 2 pacientes (uno de ellos con hemihipotrofia), y síndrome de sección medular en 1 paciente. La resonancia magnética fue la prueba de imagen empleada en todos los casos. Todos los pacientes fueron abordados quirúrgicamente de entrada: en cuatro de ellos se practicó resección subtotal, mientras que el paciente afecto de hemangioma se sometió únicamente a biopsia y laminectomía. Dos pacientes afectados de astrocitoma recibieron quimioterapia por progresión clínica y/o radiológica (el intervalo entre el momento del

diagnóstico y el inicio de la quimioterapia fue de 12 y 116 meses). Uno de ellos recibió, además, radioterapia sin respuesta, falleciendo a los 124 meses tras el diagnóstico inicial. El paciente afecto de hemangioma recibió corticoterapia y tratamiento con interferón con resolución completa de la lesión. La supervivencia global por tanto ha sido del 80% con una media de seguimiento de 51 meses (intervalo: 15-84 meses). Dos pacientes arrastran secuelas de su enfermedad: hemihipotrofia leve en un caso y pérdida de fuerza; hipotrofia y acortamiento de una pierna el otro.

CONCLUSIONES: La cirugía es la primera opción de tratamiento en estos casos. Aunque generalmente no se consigue la resección total, estos pacientes pueden beneficiarse de una actitud conservadora, reservando la terapia adyuvante para los casos de progresión y deterioro clínico o aquellos que debutan con disfunción grave. El pronóstico es en general favorable, aunque un porcentaje significativo de pacientes arrastran secuelas permanentes.

HAMARTOMA MESENQUIMAL HEPÁTICO

Vives I, Ballesta M, Fuster J.L., Bermúdez M, Llinares E, Ruiz Jiménez J, Robles R, Gutiérrez Cantó
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

INTRODUCCIÓN: El hamartoma mesenquimal hepático es un tumor abdominal benigno infrecuente que suele aparecer en niños menores de 2 años, predominando en varones 3:1, siendo la mayoría asintomáticos. Es un tumor circunscrito solitario predominantemente quístico, de tamaño variable y localizado preferentemente en lóbulo hepático derecho. Su etiopatogenia no está aclarada, presuponiéndose un fallo en el desarrollo embriológico del mesenquimal primitivo portal. Su diagnóstico se realiza mediante pruebas de imagen como ECO y RMN, confirmándose con el estudio anatomopatológico.

CASO CLÍNICO: Presentamos dos casos: el primero es una niña de 10 meses que consulta por distensión abdominal y hernia umbilical. A la exploración física, se detecta una hepatomegalia de 15 cm que cruza la línea media. Se realiza ECO y RMN abdominal con contraste que informa de probable hemangioendotelioma *vs* hamartoma mesenquimal. Al encontrarse estable la paciente y con controles analíticos normales, se decide tratamiento conservador con metilprednisolona durante dos semanas, sin respuesta, por lo que se inicia trata-

miento con alfa interferón 2a. Al mes se comprueba crecimiento tumoral sintomático (dificultad respiratoria), por lo que se programa intervención quirúrgica realizándose una hepatectomía reglada derecha.

El segundo caso se trata de un niño de 16 meses que consulta por distensión abdominal sin otra sintomatología, detectándose a la exploración una masa abdominal en hipocondrio derecho. Se realiza ecografía y TAC abdominal que informa de una masa quística multibancada que ocupa todo el lóbulo hepático derecho y que no se modifica tras la administración de contraste. Se realiza RMN que informa de hamartoma mesenquimal hepático; resto de exámenes complementarios, incluido perfil hepático y marcadores tumorales, normales. Se programa intervención quirúrgica realizándose hepatectomía reglada.

En ambos casos el tratamiento quirúrgico fue curativo y se confirmó el diagnóstico mediante estudio anatomopatológico. No hubo complicaciones postquirúrgicas, encontrándose actualmente asintomáticos y sin evidencias de recidiva local.

DISCUSIÓN: Pese a su rareza, debe considerarse la posibilidad diagnóstica de hamartoma en toda tumoración abdominal de rápido crecimiento, sobre todo en niños menores de dos años con escasa sintomatología. Su diagnóstico prenatal suele ser infrecuente. El tratamiento suele ser curativo, aunque se han descrito casos de recidiva local no conociéndose ningún caso de degeneración maligna.

PÚRPURA TROMBOPÉNICA IDIOPÁTICA

I. Delgado, J. Núñez, J.M. Carmona, E. Arce, V. Cantos, A. Losada
Hospital Infantil "Virgen del Rocío", Sevilla

OBJETIVOS: Analizar el manejo diagnóstico y terapéutico y la evolución de la púrpura trombopénica idiopática (PTI) aguda, que constituye la causa más frecuente de trombopenia en la edad infantil (incidencia: 4-10 casos/100.000 niños/año). En el 80-90% de los niños se presenta como un episodio hemorrágico, que por lo general se soluciona en pocos días o semanas.

MÉTODOS: Valorar la evolución y respuesta al tratamiento de un neonato hijo de madre con PTI, tratada con gammaglobulinas en el 7º mes de embarazo y 48 horas antes del parto. El niño presentó desde el nacimiento petequias y equimosis en piel, desarrollando posteriormente un sangrado gastrointestinal (sangre

en heces). Se realizaron hemogramas, estudio de coagulación y aspirado de médula ósea que confirmó el diagnóstico (trombopenia megacariocítica). No se hicieron determinaciones de anticuerpos antiplaquetarios, ya que en un 30-50% de los casos es difícil demostrar su existencia y ello no cambiaría la actitud terapéutica.

RESULTADOS: El diagnóstico se realizó por exclusión, basándose en el hallazgo de trombopenia aislada, sin evidencia de enfermedad alguna. La historia clínica, exploración, hemogramas, estudio de coagulación y sangre periférica fueron normales, exceptuando la trombopenia aislada y las manifestaciones hemorrágicas. Fue necesario el diagnóstico diferencial con las múltiples causas de trombopenia entre las que se encuentran las inducidas por drogas (AAS, heparina, etc.), infecciones virales (parvovirus, mononucleosis, VIH, etc.) y aquellos casos con alteraciones de la morfología plaquetaria (trombopenias congénitas, Wiscott-Aldrich, etc.). El tratamiento de la PTI neonatal aguda se hizo con concentrados de plaquetas para evitar la complicación más grave (hemorragia cerebral), metilprednisolona 2 mg/kg durante dos semanas y gammaglobulina Anti-D (0,8 g/kg, según aconseja la Asociación Española de Hematología Pediátrica). Con esta triple terapia se consiguió que las plaquetas estuvieran por encima de 50.000/mm³ y que el sangrado gastrointestinal cesara.

CONCLUSIONES:

- Ante un paciente con trombopenia aislada es importante considerar la PTI aguda, al tratarse de la principal causa de trombopenia aislada.
- Su manejo se hace escalonadamente, según niveles de plaquetas y clínica con concentrados de plaquetas, corticoides y/o inmunoglobulinas anti-D.
- Con un tratamiento adecuado y a tiempo se consigue reducir la mortalidad que está principalmente relacionada con la hemorragia cerebral, cuya incidencia es de tan sólo 0,5-1%.

ISOINMUNIZACIÓN ANTI-C

J.M. Carmona, J. Núñez, E. Arce, V. Cantos, I. Delgado, A. Losada
Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla

INTRODUCCIÓN: La isoinmunización anti-c es un tipo de isoinmunización-Rh que, si bien es muy rara, debe ser tenida en cuenta, puesto que puede provocar

enfermedad hemolítica perinatal grave provocando incluso CID. La importancia radica en que si se logra hacer un diagnóstico precoz (incluso antes del nacimiento) se puede lograr salvar a fetos con hematocrito $\leq 30\%$ realizando transfusión fetal intrauterina o realizando en el neonato exanguinotransfusión o transfusión de sangre compatible.

OBJETIVOS: Plantear entre las causas de CID neonatal la isoinmunización anti-c.

MÉTODOS: Estudio retrospectivo a partir de la revisión de historias clínicas en nuestro hospital en los cuatro últimos años, aportando dos casos clínicos.

RESULTADOS: Caso1: Término, normosoma. Cesárea por sufrimiento fetal agudo que al nacer inicia un cuadro de distrés respiratorio y pulsos periféricos palpables pero muy débiles. A las pocas horas aparece hepatomegalia y petequias en miembros inferiores y pasa de estar pálido a icterico. Los genotipos eritrocitarios de la madre y el niño son, respectivamente, CCDee y CcDee. En los siguientes días desarrolla una insuficiencia renal aguda, insuficiencia hepática, hemorragia cerebral parenquimatosa y hemorragia peritoneal que llevan al fracaso multiorgánico y al *exitus* al 9º día de vida.

Caso2: Pretérmino de peso adecuado, 1er gemelo (el 2º gemelo *exitus* con escasos minutos de vida). Cesárea electiva por RPM, inicia cuadro de distrés respiratorio, mala perfusión periférica y ausencia de pulsos. Los genotipos eritrocitarios de la madre y el niño son ccddee y CcDEe, respectivamente. Días después desarrolla edema generalizado, insuficiencia renal aguda, hemorragia subependimaria y rectorragia. Progresivamente el estudio de la coagulación se va normalizando, así como las cifras de bilirrubina.

La analítica en ambos casos mostró anemia (en el caso 2 tardó varias horas en ser evidente) y trombopenia, con tiempos de coagulación aumentados e hipofibrinogenemia. El test de Coombs directo fue positivo y el indirecto, negativo.

En ambos casos se inició tratamiento con drogas inotrópicas (dopamina y dobutamina), perfusión de SSF, transfusiones de concentrado de hematíes y de plaquetas. En el caso 1 se realizó también exanguinotransfusión.

CONCLUSIONES: Ante el diagnóstico de CID neonatal o anemia neonatal destacamos la importancia de solicitar un test de Coombs y un genotipo eritrocitario para descartar incompatibilidad anti-c, en cuyo caso habría que transfundir de urgencia sangre compatible, o proceder al recambio sanguíneo. Las gestantes Rh posi-

tivas pueden presentar isoinmunización por anticuerpos diferentes al D, igualmente graves para el niño y difíciles de detectar por ausencia de controles en el tercer trimestre de embarazo.

PRESENTACIÓN DE UN LINFOMA BURKITT EN UN NIÑO CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1

I Peláez, I Leiva, A Arévalo, MD Gámez, J De la Cruz, C Santiago, L Millán
 Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén

OBJETIVOS: La neurofibromatosis tipo 1 es una de las enfermedades genéticas más comunes. Aparte de los datos clínicos diagnósticos, existe un alto número de pacientes que presentan complicaciones a lo largo de su vida; entre ellas se contemplan los tumores. La mayoría de los tumores son benignos (neurofibromas). La transformación maligna es rara pero es la responsable de la severidad de esta enfermedad, con una distribución muy diferente de la población general. La mitad de ellos son tumores del sistema nervioso central; le siguen en frecuencia los sarcomas de tejidos blandos, las leucemias, los tumores del sistema nervioso simpático y los linfomas. Presentamos el caso de un niño con neurofibromatosis que debuta con un derrame pleural unilateral y masa abdominal no dolorosa a la exploración dentro del contexto de un linfoma Burkitt.

CASO CLÍNICO: Ingresó niño de 12 años por presentar cuadro de 6 días de evolución con fiebre, dificultad respiratoria, prurito intenso y cansancio. Antecedentes personales: neurofibromatosis tipo 1 y pubertad precoz central. Exploración al ingreso: marcada hipoventilación y sibilancias en hemotórax derecho, tumoración palpable en hipocondrio derecho, no dolorosa y múltiples manchas café con leche. Pruebas complementarias: Rx de tórax: derrame pleural derecho masivo; TAC toraco-abdominal y pélvico: neumonía en lóbulo superior, medio e inferior derecho con derrame pleural bilateral, masa mediastínica retroesternal, masa de límites imprecisos en hemiabdomen derecho, adenopatías en región aorto-cava. RM: masas de iguales características compatible con linfoma. Angio-resonancia: normal. Líquido pleural: pH: 7,33; leucocitos: 42.190 células/mm³ (75% mononucleares y 25% polinucleares); glucosa: 2 mg/dl; proteínas: 3.640 mg/dl; LDH: 7.320 UI/l con celularidad compatible con proceso linfoproliferativo necrosado. Bioquímica sanguínea: ácido úrico: 13,7 mg/dl, fósforo: 3,7 mg/dl, LDH: 1.546 UI/l, resto de

iones normales. Enzimas hepáticas normales. Albúmina 2,66 g/dl. Inmunoglobulinas G y M bajas. Beta 2 microglobulina: 3.038 mcg/dl. Serología de hepatitis, VEB, CMV y herpes virus normales. Biopsia abdominal: linfoma B tipo Burkitt (linfoma B CD45 + de escaso citoplasma basófilo de núcleo oval, con escasa población de linfocitos T maduros acompañantes CD3); citología del líquido abdominal: compatible con proceso linfoproliferativo. Mielograma: no infiltración medular por el linfoma. Evolución: a su ingreso se realiza toracocentesis evacuadora, retirando inicialmente 350 ml de líquido pleural serosanguinolento, drenando abundantemente en las siguientes horas hasta 800 ml, mejorando la dificultad respiratoria empeorando a las 24 horas posteriores, con Rx de tórax sugerente de edema pulmonar agudo, que mejora tras diuréticos y dobutamina. Se inicia finalmente tratamiento quimioterápico tras el diagnóstico de linfoma B tipo Burkitt estadio III, presentando síndrome de lisis tumoral que se trató con hemodiálisis.

CONCLUSIONES: 1- La neurofibromatosis es una enfermedad que puede asociar tumores a distintos niveles, la mayoría de ellos benignos pero también malignos, por lo que hay que tenerlos siempre presentes en estos niños. 2- El diagnóstico de linfoma debe tenerse en cuenta en niños con derrame pleural.

PRESENTACIÓN DE UN LINFOMA DE BURKITT COMO PARESIAS AGUDA UNILATERAL DEL III PAR CRANEAL EN EL CONTEXTO DE UNA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL

I Peláez, P Martín, I Leiva, JC Salazar, MC Martínez, C Sierra, R Parrilla
 Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén

OBJETIVOS: La parálisis adquirida del III par craneal puede ser un signo clave que apunta hacia la existencia de un trastorno neurológico como lo es una neoplasia cerebral; sin embargo, en los cuadros de hipertensión intracraneal se produce con más frecuencia una parálisis adquirida del VI par craneal, ya que este nervio es muy sensible a los cambios de presión intracraneal. Presentamos el caso de un niño que debuta con una parálisis del III par craneal en el contexto de un cuadro de hipertensión intracraneal con el diagnóstico definitivo de linfoma Burkitt con afectación neuro-meníngea.

CASO CLÍNICO: Ingresar niño de 12 años por presentar cuadro de 1 semana de evolución de vómitos que han empeorado hasta ser en "posos de café" junto con cefalea hemicraneal que cede a analgésicos habituales. En los últimos días le notan caída intermitente del párpado superior derecho junto con visión borrosa. Como antecedente destaca que estaba siendo estudiado por cefalea de 1 mes de evolución con TAC craneal normal. En la exploración al ingreso destaca marcada ptosis palpebral derecha junto con una desviación del mismo ojo hacia abajo, con limitación de la mirada hacia arriba y hacia adentro; resto de pares craneales normales. Resto de exploración neurológica y física normal. Pruebas complementarias-fondo de ojo: edema de papila bilateral, más acentuado en ojo derecho con hemorragias en astilla. TAC craneal con contraste: asimetría en región paraselar derecha con mayor calibre del seno cavernoso derecho. RM craneal: infiltración paraselar derecha a nivel de la salida del III par craneal. Angio-resonancia: normal. Punción lumbar: se obtiene líquido cefalorraquídeo a 25 cm de H₂O de presión con 30 leucocitos (100% linfocitos), glucosa: 38 mg/dl, proteínas: 36 mg/dl. Hemograma: leucocitos 41.370 (73% de neutrófilos, 7,5% de linfocitos y 9,9% de células LUC); resto de series normales. Bioquímica: urea: 66 mg/dl, creatinina 1,20 mg/dl, LDH: 3.684 UI/l, beta 2 microglobulina: 3.673 mcg/dl, resto normal. Serología de hepatitis, VEB, CMV y herpesvirus normales. Rx de tórax: adenopatías hiliares y paratraqueales de gran tamaño. TAC torácico y abdominal con contraste: adenopatías en región mandibular, submandibular, paratraqueal derecha, hilar, subcarinal e inguinal de gran tamaño; esplenomegalia; lesiones hipodensas redondeadas en porción media de riñón derecho y en polo inferior de riñón izquierdo. Punción médula ósea: células compatibles con linfoma de Burkitt. Estudio anatómico-patológico de adenopatía inguinal y de líquido cefalorraquídeo con diagnóstico de Linfoma B tipo Burkitt. Evolución: a su ingreso se inicia tratamiento de la hipertensión intracraneal con diuréticos mejorando la clínica neurológica de cefaleas, vómitos y parálisis del III par craneal, que mejora definitivamente cuando se instaura tratamiento quimioterápico tras el diagnóstico de linfoma de Burkitt estadio IV.

CONCLUSIONES: 1- El síndrome de hipertensión intracraneal es relativamente frecuente en Pediatría con causas de muy diversa etiología, pero hay que tener en cuenta las causas malignas dentro del diagnóstico diferencial. 2- Ante la presentación de una

parálisis del III par craneal de forma aguda siempre hay que sospechar una probable etiología tumoral.

CARCINOMA HEPATOCELULAR

V. Alonso, O. Escobosa, P. Ranchal, JM. Jiménez, Y. Chica, A. Madrid, A. Herrero, A. Jurado
Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

INTRODUCCIÓN: El carcinoma hepatocelular (HC) es el segundo tumor hepático primario maligno en niños tras el hepatoblastoma (HB). La edad media de presentación es de 12 años, siendo muy raro en menores de 5 años. Se presenta predominantemente en el sexo masculino. El pronóstico de supervivencia es peor que el del HB y la incidencia de recurrencias muy alta.

CASO CLÍNICO: Motivo de ingreso (julio 2002). Niño de 11,10/12 remitido a nuestro hospital para estudio de masa abdominal, hallada casualmente en el contexto de cuadro viral con fiebre y dolor abdominal. En los 3-4 meses previos, había presentado dolor abdominal intermitente y febrícula ocasional.

EXPLORACIÓN: P: 41 kg. Aceptable estado general. Resto de exploración normal salvo abdomen blando, depresible, con masa en hipocondrio derecho discretamente dolorosa, hasta 6-7 cm del reborde costal, bien delimitada.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: α -fetoproteína: normal. Serología viral y PCR virus hepatotropos: negativa. Rx abdomen: masa en flanco derecho. Eco y TAC abdomen: masa hepática sólida de 11,4 x 9,2 x 6,6 cm en segmento posterior de lóbulo hepático derecho, de bordes mal definidos y gran vascularización anárquica. Adenopatías de 1,5 cm en hilio hepático. Estudio anatómico-patológico: hepatocarcinoma fibrolamelar, adenopatías no tumorales. TC tórax: normal.

TRATAMIENTO: Julio 2002: segmentectomía derecha (V, VI y VII) y quimioterapia postcirugía, según protocolo SIOPEL 3, con cisplatino, carboplatino y doxorubicina hasta diciembre 2002, considerándose en remisión completa.

EVOLUCIÓN: Diciembre 2003: recidiva local en lóbulo hepático derecho y metástasis en LII pulmonar. Dichas lesiones se extirpan en febrero 2004 (lobectomía y hepatectomía derecha). Posteriormente inicia quimioprofilaxis de mantenimiento con ciclofosfamida oral. En septiembre 2004 nuevo nódulo en lóbulo hepático derecho actualmente en estudio.

CONCLUSIONES: En todos los estudios se demuestra que la resección es mejor opción terapéutica que cualquiera de las terapias no quirúrgicas incluso para las metástasis localizadas. En nuestro caso, la supervivencia es similar a la de los estudios consultados gracias a la posibilidad de resección total inicial. Opciones en el tratamiento de los tumores no reseccionables son la quimioembolización transarterial, quimioprofilaxis (retinoico-talidomida-ciclofosfamida) y el trasplante hepático.

NEUROBLASTOMA EN LA INFANCIA. APORTACIÓN DE DOS CASOS DE PRESENTACIÓN PECULIAR (DISTRÉS RESPIRATORIO Y PROPTOSIS OCULAR)

G. García, E. Recio, E. García, I. Machado, S. Muñoz, M.V. Hernández, E del Moral, A. Molina
Servicio de Pediatría del Hospital Clínico San Cecilio, Granada

INTRODUCCIÓN: El neuroblastoma es el tumor sólido pediátrico más frecuente. Se suele diagnosticar antes de los cinco años de edad. Su mayor peculiaridad estriba en un comportamiento biológico muy variable pudiendo experimentar regresión espontánea, diferenciación a una forma benigna o comportamiento agresivo.

CASO CLÍNICO: Presentamos a una recién nacida que ingresa con 2 horas de vida por cuadro de dificultad respiratoria leve, taquicardia moderada (210 l.p.m.) y fiebre elevada más tarde. Destacaba como antecedente obstétrico, un triple screening patológico (α fetoproteína 1.220). A su ingreso solicitamos Rx de tórax donde se evidencia imagen de densidad agua a nivel de vértice pulmonar izquierdo, que desplaza mediastino medio y produce ensanchamiento de los espacios intercostales del mismo lado. El TC y la RMN confirman la existencia de una masa en mediastino posterior que sustituye tejido pulmonar. El estudio de extensión tumoral y tipificación dirigido a descartar un neuroblastoma. Catecolaminas en orina de 24 horas, gammagrafía con MIBG, función renal y estudio de médula ósea negativos. Estudio cardiológico: doble comunicación interauricular. La recién nacida evoluciona a una desnutrición severa y cursa con crisis de taquicardia y fiebre inexplicables por otra patología, por lo que se decide intervenir quirúrgicamente al mes de vida, obteniéndose el diagnóstico anatomopatológico y clínico de ganglioneuroblastoma en estadio I.

Unos meses más tarde, asistimos en el Servicio de Urgencias a un lactante de 17 meses que consulta por estrabismo de ojo izquierdo y advertimos, a su vez, una proptosis ocular del mismo. Entre sus antecedentes destacaba un tío paterno afecto de un cáncer testicular. La TC y RMN craneales evidencian una tumoración que desplazaba estructuras encefálicas y destruía una extensa zona ósea. La RMN con gadolinio visualiza otra masa a nivel retroperitoneal y en la gammagrafía existe intensa captación a nivel de base de cráneo. Catecolaminas urinarias normales y LDH elevada, diagnosticándose de neuroblastoma en estadio IV.

CONCLUSIONES: La infrecuencia de procesos tumorales, sobre todo de forma congénita, no nos debe hacer obviarlos ante clínicas tan habituales como el distrés respiratorio en un neonato o el estrabismo en un lactante, sobre todo en ausencia de factores de otra naturaleza que pudieran explicar el cuadro. El tumor que con más frecuencia nos sorprende en cuanto a su presentación, es el neuroblastoma y su diagnóstico exacto y precoz nos proporciona un mejor pronóstico.

LEUCEMIA AGUDA. NUESTRA CAUSÍSTICA

P. Cortés Mora, MA. Vázquez López, F. Lendínez Molinos, M. Leyva Carmona, MA. Llamas Guisado, J. Aguirre Fernández, R. Sánchez Pérez, J. López Muñoz
Unidad de Onco-Hematología Pediátrica. Servicio de Pediatría. C.H.T., Almería

ANTECEDENTES: Las leucemias agudas (LA) constituyen la patología oncológica más frecuente de la infancia. Con los protocolos actuales se consiguen supervivencias > 70% en las linfoblásticas (LLA) y > 60% en las no linfoblásticas (LANL).

OBJETIVO: 1. Conocer la evolución de las LA diagnosticadas en nuestro centro en los últimos 13 años.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisan las historias clínicas de 52 pacientes (34 varones y 18 mujeres), con edad entre 10 m y 14 a, diagnosticados de LA entre enero 1990 y diciembre 2002. Se describen y comparan las características clínicas y analíticas, la respuesta al tratamiento de inducción y modalidades terapéuticas de las LLA (42 casos) y LANL (10 casos). Analizamos la aparición de recidiva, los casos de *exitus* (momento y causas que los produjeron), y la supervivencia global y libre de eventos. Todos los pacientes, excepto 6, recibieron tratamiento según el protocolo establecido por la Sociedad Española de Hematología Pediátrica (SHOP). El periodo de seguimiento correspondió a $80,9 \pm 49$ meses (mínimo 24 meses).

RESULTADOS: Características al diagnóstico: la hiperleucocitosis se presentó en el 16,7% de las LLA y en el 30% de las LANL; el 20% de las LLA presentó alteración citogenética frente al 40% en las LANL; todos los casos de LAL, menos uno, respondieron al tratamiento de inducción, y en las LANL, 5 de 8 pacientes precisaron un 2º ciclo de inducción. Recidivas: 10 casos con LLA (24%) a los 26 ± 13 meses y sólo 1 con LANL a los 9 meses del diagnóstico. La localización más frecuente fue la medular. *Exitus*: 8 casos de LLA (19%) fueron *exitus* frente a 4 casos (40%) de las LANL. El tiempo medio tras el diagnóstico fue de $29,6 \pm 21$ meses en LLA y de $3,27 \pm 4,5$ meses en las LANL ($p < 0,01$). La causa infecciosa fue responsable del 66,7% de los casos, el sangrado del 8,3% y la enfermedad progresiva del 25% restante. En las LAL la presencia de recidiva supuso un importante factor de riesgo para el *exitus* (OR: 72,3 (IC 95%: 6,5-803). Supervivencia: La global y libre de eventos tras 96 meses de seguimiento fue del 80% y 70% respectivamente en las LLA y en las LANL la global y libre de eventos correspondió al 60%.

CONCLUSIONES: 1. Las recidivas suponen un fracaso terapéutico y un importante factor de riesgo condicionante del *exitus*. 2. La infección es la causa más frecuente de mortalidad, condicionada por la enfermedad y su tratamiento, y en la mayoría de los casos difícilmente evitable. 3. La supervivencia global y libre de eventos obtenida fue elevada pero puede y debe mejorarse, sobre todo en las LANL. 4. Los avances en la genética y biología molecular sobre células leucémicas y sobre los genes que gobiernan el metabolismo de los fármacos antineoplásicos contribuirán en un futuro próximo a la aplicación de tratamientos individualizados, lo que unido a las mejoras en la terapia de soporte, harán sin duda disminuir la toxicidad hematológica y aumentar la supervivencia.

UTILIZACIÓN DE FACTOR VIIA RECOMBINANTE EN PACIENTE AFECTO DE DÉFICIT CONGÉNITO DEL Fc VII SOMETIDO A PROCEDIMIENTO DIAGNÓSTICO INVASIVO

P. Aguilera, N.F. Pérez, G. Cara, A.M. Ruiz, F. Giménez, F. Lendínez

INTRODUCCIÓN: El déficit de factor VII de la coagulación es un trastorno hereditario, poco frecuente, con una incidencia de 1:500.000 y cuyas manifestaciones clínicas no se correlacionan con sus niveles plasmáticos. Sin tener en cuenta los déficit severos, en la

mayoría de los casos no requiere tratamiento sustitutivo, a excepción de intervenciones quirúrgicas o traumatismos importantes. Antes de la aparición del factor VII recombinante (rFVIIa), los tratamientos clásicos para estos supuestos eran la administración de plasma fresco congelado o de complejo protrombínico (menos frecuente), con el riesgo asociado de transmisión de enfermedades virales, así como una administración menos precisa del Factor.

Presentamos el caso de una niña afecta de déficit congénito de FVII (8%) detectado en un estudio preanestésico por presentar un TP alargado (28.5"). En la actualidad, son pocos los casos que se refieren al uso del rFVIIa en Pediatría como preparación para la realización de técnicas invasivas.

CASO CLÍNICO: Niña de 3 años, sin antecedentes personales de interés, cuya madre sufrió dos abortos espontáneos; estudiada por cuadro de hidronefrosis derecha grado IV. Durante el estudio, se detecta una atelectasia de lóbulos inferior y medio del pulmón derecho. En la anamnesis, la madre refiere ingesta frecuente de frutos secos por parte de la niña. Previo a la realización de TAC y fibrobroncoscopia, se realiza estudio anestésico preoperatorio en el que se constata la existencia de una alteración de la coagulación (TP 28.5") a expensas de un déficit de factor VII (8%).

La broncoscopia es un procedimiento cruento, durante el cual pueden producirse sangrados, sobre todo si se llevan a cabo manipulaciones instrumentales dentro del árbol bronquial, por lo que se hace necesaria una adecuada profilaxis antihemorrágica que en este caso se llevó a cabo con rFVIIa (Novoseven®) de acuerdo con la siguiente pauta:

1º Bolo de 30 µgr/kg (1/5 vial de 120 KUI), alcanzándose un nivel de FVII 1,5 horas después de 583%, con un TP de 29".

2º Monitorización de la coagulación cada hora y media, en tres ocasiones más, obteniéndose los siguientes valores de TP y FVII: 10,7"/143%, TP 10,2"/FVII 351% y 15"/43%.

La fibrobroncoscopia fue llevada a cabo sin ninguna complicación hemorrágica.

CONCLUSIONES: La administración de rFVIIa consiguió un adecuado control hemostático, sin que se presentasen complicaciones hemorrágicas durante la intervención.

La existencia de pocos casos pediátricos referidos a la utilización de rFVIIa previa a la realización de técnicas invasivas obliga a una estrecha monitorización de los niveles de dicho factor.

RECIDIVA TARDÍA EN EL NEUROBLASTOMA

G. Cara, M. Leyva, MA. Llamas, P. Cortés, C. Márquez *, MA. Vázquez, F. Lendínez, J. López
 Unidad de Hemato-Oncología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas, Almería. * Unidad de Oncología Pediátrica. Hospital Virgen del Rocío, Sevilla

INTRODUCCIÓN: El neuroblastoma (NB) es el tumor abdominal más frecuente de la infancia y típicamente aparece en los primeros años de vida. Su comportamiento clínico y biológico es peculiar, dado que puede regresar espontáneamente o mostrar una alta agresividad. Las recidivas tardías, consideradas como aquellas que se producen más allá de los 5 años del diagnóstico, son muy raras. En este sentido, presentamos el caso de un paciente que sufrió una recidiva de NB 16 años más tarde del diagnóstico primitivo. Reflexionamos sobre la incertidumbre pronóstica.

CASO CLÍNICO: Paciente varón de 19 años que ingresa para estudio de tumoración laterocervical y axilar izquierda de 1 semana de evolución, sin signos de infección aparente. La exploración no mostró otros hallazgos patológicos. A los 3 años de vida fue diagnosticado de neuroblastoma abdominal suprarrenal izquierdo estadio 3. Fue remitido a hospital de referencia para tratamiento consiguiéndose la remisión completa y mantenida. La TAC cervical, realizada al ingreso en nuestro centro, mostró un conglomerado adenopático supra e infraclavicular izquierdo. Con la sospecha de un segundo tumor maligno, la masa fue biopsiada siendo el diagnóstico histológico compatible con neuroblastoma. En la analítica destacó: LDH 596 U/L; ferritina sérica 347 ng/ml; enolasa neuronal específica 85,5 ng/ml; catecolaminas en orina de 24 horas elevadas: vanilmandélico 12,6 mg, homovalínico 52,5 mg, dopamina 16.168 mcg. El estudio de extensión tumoral incluyó: TAC toraco-abdominal: masa heterogénea en zona suprarrenal izquierda de 10 x 5 x 5 cm junto a grandes vasos que se extienden retrocruralmente a mediastino posterior. Gammagrafía con MIBG: captación patológica del radioisótopo a nivel suprarrenal izquierdo, laterocervical izquierdo y subclavia izquierda. Biopsia de médula ósea: no evidencia de metástasis. Con el diagnóstico de recidiva local y metastásica de NB se realiza una 2ª biopsia de la tumoración cervical para estudio genético, observándose ganancia N-myc y delección del 1p. El paciente se incluyó en el protocolo SIOP para neuroblastomas de alto riesgo (HR-NBL-1), administrán-

dose poliquimioterapia intensiva con excelente tolerancia y buena respuesta clínica, analítica y radiológica. El control de MIBG sólo mostró captación patológica en región abdominal, y el resto tumoral fue extirpado completamente. En la actualidad el paciente está realizándose un trasplante de progenitores hematopoyéticos. El protocolo contempla la administración posterior de radioterapia en el lecho tumoral y el tratamiento con antiGD2, monoclonal específico de las células neuroblásticas (aún no disponible en nuestro país).

COMENTARIOS: El caso presentado nos hace reflexionar sobre:

1. ¿Cuánto tiempo esperar antes de considerar curado un NB? El curso indolente de la enfermedad ha hecho que algunos autores utilicen el término de "NB crónico" para referirse a los casos de recidivas tardías. A pesar de su infrecuencia, es obvia la necesidad de recomendar un seguimiento prolongado en pacientes con NB.
2. ¿Qué desenlace debe esperarse? La mayoría de los casos provienen de enfermedad primaria avanzada o metastásica y la mortalidad comunicada es alta. Confiamos en que la agresividad del tratamiento combinado realizado consiga la curación definitiva del paciente.

SUPERVIVENCIA Y SECUELAS DEL CÁNCER INFANTIL. NUESTRA CASUÍSTICA

Sánchez Pérez R, Cortes Mora P, Leyva Carmona M, Lendínez Molinos F, Vázquez López MA, López Muñoz, J.
 Unidad de Oncología. Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas, Almería

INTRODUCCIÓN: La supervivencia del cáncer infantil (CI) ha aumentado en los últimos años, estimándose superior al 70%. La alta tasa de curación trae consigo el aumento de patología secundaria a la enfermedad o a la terapia recibida y en ocasiones no se objetiva hasta años después de finalizado el tratamiento. Aunque hay publicadas numerosas revisiones en relación al estado de los supervivientes del CI relativas a diversos aspectos médicos, neuropsicológicos, legales y sociales, la verdadera incidencia de los efectos tardíos no se conoce y en general está infraestimada por la pérdida del seguimiento de los pacientes.

OBJETIVOS: Describir la evolución de los niños diagnosticados de cáncer en nuestro hospital y analizar las secuelas en los supervivientes.

MATERIAL Y MÉTODOS: En el periodo comprendido entre enero 1972 y junio 2003 se han registrado en nuestro centro 235 niños (138 varones y 97 mujeres) entre 0 y 14 años con diagnóstico de cáncer. Desconocemos la situación actual de 27 (11% pérdidas) y en los 208 restantes hemos recogido datos en relación a la edad, al diagnóstico, sexo, tipo de neoplasia, tratamiento recibido, aparición de recidiva, *exitus* y causa del mismo. Analizamos la supervivencia global y aparición de secuelas, tipo y gravedad de las mismas. El periodo de seguimiento medio ha sido de $6,8 \pm 4,6$ años (mínimo 15 meses).

RESULTADOS: La edad media al diagnóstico fue de $5,59 \pm 4,2$ años. La distribución según tipos de neoplasias fue: leucemias (41,7%), tumores del SNC (14,5%), neuroblastomas (7,7%) renales (5,1%), sarcomas (6%), óseos (5,1%), y retinoblastomas, histiocitosis y germinales (2,1%), respectivamente. Recibió quimioterapia un 69%, radioterapia un 30%, cirugía 41,6% y trasplante de médula ósea un 12,6%. Recidivaron 47 casos (22,6%). Fueron *exitus* 59 casos (28,4%), producidos por causa infecciosa (36,4%), hemorrágica (12,7%), enfermedad progresiva (29,1%), neurológica (20%) y 2ª neoplasia (1,8%). La supervivencia global obtenida a los 10 años del diagnóstico fue del 71,6%. Han presentado secuelas 68 pacientes (45,6%), de las cuales 37 (24,8%) fueron consideradas graves. De éstas, las más frecuentes fueron las neurológicas observadas en 9 niños (24,3%), seguidas por las endocrinas [7 niños (18,9%)], sensoriales [5 casos (13,5%)], 2ª neoplasia [5 casos (13,5%)], renales [4 casos (10,8%)], hepáticas [4 casos (10,8%)], músculo-esqueléticas [2 casos (5,4%)] y psicológicas [1 caso (2,7%)] y 4 tuvieron como complicación un 2º tumor (6,8%). Siete niños presentaron más de una secuela (11,9%).

CONCLUSIONES

- El cáncer pediátrico se cura en una alta proporción.
- La elevada proporción de secuelas graves es preocupante, no sólo por la incapacidad y la necesidad de atención médica continuada que lleva consigo, sino también por la repercusión en la proyección profesional y personal de los pacientes.
- Debe promoverse la creación de equipos multidisciplinarios y la vigilancia continua de los supervivientes del CI para detectar precozmente los problemas crónicos derivados de su enfermedad y tratamiento, y elaborar programas que faciliten la inserción social de estos pacientes.

LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA: PRESENTACIÓN EN NIÑO DE 9 AÑOS Y EXPERIENCIA DEL TRATAMIENTO CON IMATINIB

Sánchez Pérez R, Lendínez Molinos F, Leyva Carmona M, Vázquez López MA, López Muñoz J
Unidad de Onco-Hematología Pediátrica. Hospital Torrecárdenas, Almería

INTRODUCCIÓN: La leucemia mieloide crónica (LMC) es un síndrome mieloproliferativo crónico de presentación frecuente en adultos, siendo muy rara su presentación en niños (1% de todas las leucemias). Presenta un marcador citogenético y molecular que es imprescindible para su diagnóstico [cromosoma Phi+ t (9;22) y reordenamiento bcr/abl]. El objetivo del tratamiento es conseguir alcanzar la remisión citogenética y molecular (negatividad de estos marcadores). Hasta ahora sólo el alo-trasplante de progenitores hematopoyéticos es capaz de conseguir una respuesta citogenética y molecular completa, pero sólo es realizable en el 25% de los casos. En el resto de los casos, existían varias opciones de tratamiento: busulfan, hidroxiurea e interferón alfa. Hace 3 años aparece un nuevo fármaco, Imatinib, el cual ha cambiando la historia natural de la enfermedad ya que, al contrario que los otros fármacos, es capaz de producir respuestas citogenéticas y moleculares de larga duración. Este fármaco ha sido utilizado sobre todo en adultos y existe poca experiencia en niños.

CASO CLÍNICO: Niño de 9 años remitido por su pediatra para estudio de leucocitosis mantenida de un año de evolución. La exploración clínica fue normal. Entre los exámenes complementarios destacaba: Hemograma: 38.500 leucocitos; Hb: 14,3 VCM: 84; plaquetas: 540.000. Frotis de sp: segmentados: 45%, metamielocitos: 10%, mielocitos: 3%, promielocitos: 1%, linfocitos: 9%, monocitos: 3%, basófilos: 9%. Fosfatasa alcalina leucocitaria: 2 (control 147). LDH: 634 U/l. Ácido úrico: 5,6 mg/dl. Proteína C reactiva: 0 mg/dl. Inmunoglobulinas normales. Rx de tórax: normal. Mantoux negativo. Inmunofenotipo de sp: no se detectan células blásticas. Aspirado y biopsia de médula ósea: compatible con síndrome mieloproliferativo crónico.

Estudio citogenético realizado en médula ósea: se han analizado 20 metafases que muestran el cariotipo: 46 XY, t(9;22) (q34;q11). Análisis del gen BCR-ABL mediante PCR: se demuestra la isoforma b3a2 del gen BCR-ABL.

COMENTARIOS:

- La presentación de este tipo de leucemia en un niño de 9 años.
- La ausencia de esplenomegalia, rasgo clínico que es típico de la LMC.
- El fármaco Imatinib constituye un nueva generación de fármacos cuyo órgano diana es el mecanismo molecular responsable de la proliferación celular (inhibe la tirosinasa codificada por el gen *abl*, lo que inhibe la proliferación celular e induce la apoptosis de las células *bcr/abl* +).

ISOINMUNIZACIÓN Y ENFERMEDAD HEMOLÍTICA NEONATAL

Drs. M Rodríguez Martínez, MA Vázquez López, F. Lendínez Molinos, M Leyva Carmona, R Jiménez Liria, J Aguirre, A Ortega Montes, J López Muñoz
 U. de Hematología y Neonatología Pediátricas. Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas, Almería

INTRODUCCIÓN: La incompatibilidad de grupo sanguíneo materno-fetal es relativamente frecuente conduciendo a isoinmunización en una proporción que oscila entre el 3% para la incompatibilidad de grupo ABO y el 16% para la Rh. La presencia de un TCD positivo en la sala maternal es un hecho preocupante para el pediatra quien, en relación a los hallazgos clínicos y analíticos, debe decidir el ingreso o el alta hospitalaria del RN. Aunque la isoinmunización lleva implícita cierto grado de hemólisis, no todos los RN con TCD positivo desarrollan enfermedad hemolítica (EH). Las consecuencias de la EH en el periodo inmediatamente postnatal se conocen bien; las consecuencias tardías están descritas, pero mal cuantificadas; y sobre los casos de RN isoinmunizados sin hemólisis significativa prácticamente no se conoce nada.

OBJETIVOS: 1. Describir las características prenatales y postnatales de los RN con isoinmunización.

2. Analizar la repercusión tardía sobre los valores hematológicos y depósitos de hierro de los RN isoinmunizados que no cursaron con enfermedad hemolítica.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio longitudinal prospectivo, formado por una cohorte de 56 RN (21 varones y 35 mujeres) con isoinmunización neonatal nacidos entre enero 2002 y diciembre 2003, seguidos hasta los 6 meses de vida. Definimos como EH a la isoinmunización con signos claros de hemólisis (ictericia, anemia, reticulocitosis o normoblastosis, hidrops). Se

construyeron dos grupos: A: con EH (23 casos) y B: sin EH (33 casos). Se realizaron controles clínicos y analíticos (hemograma, retis y ferritina) al nacer, a los 15 días y al 1 1/2, 3 y 6 meses. Analizamos variables maternas anteparto (tipo isoinmunización, título AK), del RN (anemia, ictericia, reticulocitosis, necesidad de ingreso, tratamiento realizado) y los parámetros analíticos citados. Todos los RN incluidos menos 1 fueron a término de peso adecuado. Método estadístico: "t" de Student, Regresión logística y Anova de muestras repetidas.

RESULTADOS: El riesgo de EH neonatal fue mayor en casos de isoinmunización Rh y grupos menores (12 casos), OR: 11,9, IC 95%: 2-62, anemia al nacer (OR: 23,5, IC 95%: 2,8-202) y reticulocitosis (OR: 20, IC 95%: 1,8-216). Los títulos de AK inmunes maternos fueron mayores en RN del grupo A (1267 ± 2351 *versus* 174 ± 147), aunque no tuvieron significado estadístico. Los valores de Hb al nacer fueron significativamente más bajos en RN con EH (14,4 ± 2,6 g/dl *versus* 16,3 ± 1,9 g/dl, $p < 0,01$) y los reticulocitos más altos ($p < 0,000$). En el grupo B, 9 RN (27%) presentaron ictericia que no precisó tratamiento. Los valores de hemoglobina fueron significativamente más bajos en el grupo A a los 15 días (11,5 ± 2,2 g/dl *versus* 14 ± 1,5 g/dl, $p < 0,000$), 1 1/2 mes (9,9 ± 1 g/dl *versus* 11,6 ± 1,3 g/dl, $p < 0,008$) y 3 meses (11,1 ± 0,8 g/dl *versus* 11,8 ± 1,1 g/dl, $p < 0,02$). A los 6 meses fueron similares. Al 1 1/2 mes el 8,7% de los RN del grupo B presentaron anemia. Los reticulocitos permanecieron más altos en el grupo A a los 15 días y posteriormente se igualaron. Los valores de ferritina a los 3 y 6 meses fueron más altos en el grupo con EH (170,9 ± 96 ng/ml *versus* 107 ± 63 ng/ml y 69 ± 16 ng/ml *versus* 60 ± 24 ng/ml), aunque sin diferencia estadística. En el grupo A todos menos 1 precisaron ingreso y sólo 2 no requirieron tratamiento; el resto, 21 casos (91,3%) precisó fototerapia, 7 casos (30,4%) ET, 4 casos (17,4%) transfusión de hematíes y 6 casos (26,1%) rEPO.

CONCLUSIONES: 1. La detección precoz de embarazadas isoinmunizadas ayudará al pediatra a reconocer los RN de riesgo de EH. 2. Todos los RN con TCD positivo requieren una valoración clínica y analítica estrecha en las primeras 48 horas de vida para detectar precozmente aquellos con signos de EH. 3. Aunque la repercusión hematológica en RN isoinmunizados sin EH es escasa debe recomendarse un seguimiento mínimo clínico y analítico en los primeros 2 meses de vida.

REPERCUSIÓN HEMATOLÓGICA PRECOZ Y TARDÍA DE LA ENFERMEDAD HEMOLÍTICA DEL RN

M Rodríguez Martínez, MA Vázquez López, F Lendínez Molinos, M Leyva Carmona, R Jiménez Liria, R Sánchez Pérez, MA Llamas Guisado, J Espín Gálvez, López Muñoz U. de Hematología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas, Almería

INTRODUCCIÓN: Los parámetros hematológicos y bioquímicos del hierro sufren profundos cambios en los primeros meses de la vida. El RN nace con valores altos de hemoglobina (Hb) y ferritina (hierro de depósito). Hacia las 6-8 semanas de vida la Hb desciende por la hemólisis fisiológica y el freno de la eritropoyesis, y los depósitos de hierro se elevan. De forma progresiva, al restaurarse la eritropoyesis, la Hb se eleva y los depósitos de hierro descienden. La enfermedad hemolítica (EH) del RN tiene un espectro clínico amplio y sus consecuencias sobrepasan el periodo inmediatamente postnatal. La repercusión hematológica tardía de este trastorno está escasamente cuantificada.

OBJETIVO: 1. Analizar los cambios producidos en valores hematológicos y en el hierro de depósitos de los RN isoinmunizados que cursan con EH.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio de casos y controles, longitudinal y prospectivo, formado por una cohorte A de 40 RN normales (21 varones y 19 mujeres) y otra B de 23 RN (9 varones y 14 mujeres) con EH, seguidos hasta los 6 meses de vida. Definimos como EH a la isoinmunización con signos claros de hemólisis (ictericia, anemia, reticulocitosis o normoblastosis, hidrops). Se realizaron controles clínicos y analíticos (hemograma, retis y ferritina) al nacer, 1^{1/2}, 3 y 6 meses. Se definió la anemia en cada uno de los periodos analizados. Se describen las características clínicas y analíticas, así como el tratamiento precisado en el grupo con EH. Comparamos la evolución de los parámetros analíticos analizados en ambos grupos. Todos los RN incluidos menos uno fueron a término de peso adecuado. M. estadístico: Anova de muestras repetidas.

RESULTADOS: Características del grupo B: La isoinmunización responsable fue distinta a ABO en 10 casos (43,5%). Todos presentaron ictericia, anemia al nacer 10 casos (43,5%) e hidrops 2 casos. Todos menos uno precisaron ingreso. Sólo 2 no requirieron tratamiento. Recibieron fototerapia 21 (91,3%); transfusión de hematíes 4 (17,4%); rEPO 7 (30,4%) y en 7 casos se realizó ET (30,4%). Comparación entre grupos: los

valores de Hb fueron más bajos en el grupo B al nacer ($14,4 \pm 2,7$ g/dl versus $15,4 \pm 1,2$ g/dl, $p < 0,05$), al 1^{1/2} mes ($9,9 \pm 1,7$ g/dl versus $11,6 \pm 1,3$ g/dl, $p < 0,000$) y a los 3 meses ($11,1 \pm 0,8$ g/dl versus $11,7 \pm 1$ g/dl, $p < 0,05$), siendo similares a los 6 meses ($11,7 \pm 0,7$ g/dl versus $11,6 \pm 0,9$ g/dl, NS). Al 1^{1/2} mes el 38% de los niños con EH presentaban anemia. Los reticulocitos fueron más elevados al nacer en el grupo B ($8,4\% \pm 4,6\%$ versus $4,9\% \pm 1,4\%$, $p < 0,01$). La ferritina fue significativamente más elevada en el grupo B al 1^{1/2} mes (291 ± 225 ng/ml versus 89 ± 54 ng/ml, $p < 0,05$), a los 3 meses (170 ± 96 ng/ml versus 36 ± 23 ng/ml, $p < 0,02$) y a los 6 meses ($60,8 \pm 24$ ng/ml versus 36 ± 23 ng/ml, $p < 0,008$).

CONCLUSIONES: 1. La EH sigue produciendo una importante morbilidad neonatal. La comunicación entre tocólogos, hematólogos y pediatras es fundamental e imprescindible en esta patología. 2. El descenso fisiológico de la hemoglobina es más pronunciado en pacientes con EH, con alta incidencia de anemia. 3. Consecuencia de la hemólisis, los depósitos de hierro en RN con EH permanecen elevados. La utilización de los mismos es fundamental para normalizar los valores de Hb que de forma espontánea se observaron desde los 3 meses de vida, por tanto, la indicación de hierro medicamentoso en el intento de solucionar la anemia observada en los primeros 2 meses no sería correcta. 4. La rEPO, al estimular la eritropoyesis, puede jugar un importante papel en la prevención y tratamiento de la anemia precoz y tardía en casos seleccionados de EH.

HEMORRAGIAS INTRACRANEALES ESPONTÁNEAS EN LA INFANCIA

JM Lloreda, P Ranchal, O Escobosa, JL de la Mota, C Calvo Servicio de Cuidados Críticos y Urgencias Pediátricas. Hospital Materno-Infantil, Málaga

INTRODUCCIÓN: La hemorragia intracraneal espontánea es un proceso poco frecuente en la infancia, siendo su etiología más frecuente las malformaciones vasculares, junto a trastornos hematológicos, tumores y vasculopatías.

OBJETIVOS: Estudiar los casos de hemorragias intracraneales en nuestro servicio.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisaron todos los casos de hemorragia cerebral espontánea en los últimos 12 años en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP), excluyendo los casos en recién nacidos.

RESULTADOS: Ingresaron 27 pacientes con hemorragia cerebral espontánea. La edad media fue de 7,2 años, sin diferencias en cuanto a género. La presentación fue súbita en el 85,1% de los casos, siendo la clínica más frecuente: disminución del nivel de conciencia (81,4%), náuseas y vómitos (44,4%), cefalea (37%), déficit focales (33,3%) y crisis convulsivas (26%). En todos los casos se realizó tomografía computerizada, en 9 angiografías, en 6 resonancias magnéticas nucleares, 8 punciones lumbares, 3 angiorresonancias. La localización más frecuente fue parenquimatosa (48,9%), seguida de la intraventricular (37%), subaracnoidea (14,8%), núcleos de la base (7,4%) y cerebelosas (7,4%). Se llegó a un diagnóstico etiológico en 17 casos (62,9%), de los que 7 correspondían a malformaciones vasculares (4 malformaciones arterio-venosas, 2 angiomas y 1 caso de aneurisma). Cuatro pacientes presentaron coagulopatías (3 en el contexto de cuadros sépticos y 1 caso de afibrinogenemia asociada a radioterapia), 3 tumores (meduloblastoma, metástasis coriocarcinoma, tumor neuroectodérmico). Tres casos aislados se debieron a vasculitis, neurofibromatosis tipo 1 y encefalitis. Respecto al tratamiento, en el 85,1% de los casos se aplicaron medidas antiedema cerebral, en el 66,6% ventilación mecánica, en el 44,4% tratamiento anticósmico. En 9 casos se realizó evacuación quirúrgica, y sólo en 1 caso se monitorizó la presión intracraneal. La mortalidad alcanzó el 40,7% (3 casos de coagulopatía, 2 tumores, 2 malformaciones vasculares y 4 casos sin diagnóstico) y las secuelas al alta de la UCIP fueron del 26%, siendo la mayoría de ellas de tipo motor.

CONCLUSIONES: La causa más frecuente de hemorragia intracraneal en nuestro medio es la ruptura de malformaciones vasculares, en concreto malformaciones arteriovenosas, seguida de trastornos hematológicos y tumores. La localización más frecuente fue la intraparenquimatosa. En los últimos años se están aplicando mejores técnicas de imagen, como la angiorresonancia, por lo que se llega a un diagnóstico etiológico en mayor número de casos. Así mismo se está avanzando en el tratamiento, como el uso de nimodipino y la embolización selectiva de malformaciones vasculares, con reducción de mortalidad y secuelas.

DÉFICIT COMBINADO DE FACTORES ANTICOAGULANTES (PROTEÍNA C Y ANTITROMBINA III) A PROPOSITO DE UNA OBSERVACION NEONATAL

*Autores y Centro: G. García, B. Sevilla, A. Sanchez, A. González, E. Ocete, A. Ruiz, E. Narbona .
UCIP y Neonatal. Hospital Clinico Universitario San Cecilio.Granada*

INTRODUCCIÓN. Los déficits heredados de factores anticoagulantes producen una alteración en la hemostasia que provoca un "estado de hipercoagulabilidad" en el individuo. Da lugar a manifestaciones clínicas que van desde fenómenos tromboticos recurrentes aislados a formas generalizadas como la púrpura fulminans, que comprometen la vida del paciente. Los déficits de proteína C y antitrombina III tienen herencia autosómica dominante. Suelen debutar en la segunda década de la vida, siendo poco habitual su presentación en la etapa neonatal como es el caso que nos ocupa, y de ahí su peculiaridad.

CASO CLÍNICO: Presentamos un recién nacido varón que ingresa en nuestra unidad por CIR y distrés respiratorio. Antecedentes Obstétricos: madre secundigesta primípara con hijo previo sano. Cursó con embarazo normal y nació un varón mediante parto eutócico en la semana 39 de gestación, Apgar 9/10 y peso: 2.400g; presentando la placenta múltiples infartos y microtrombos.

Con horas de vida, requiere ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos por cuadro de extrasístoles transitorio, realizándose estudio cardiológico que fue normal. A las 72 horas de vida, cursa con Insuficiencia Renal Aguda, diagnosticándose mediante ECO-doppler de trombosis de vena renal y hematoma suprarrenal derechos. El octavo día de vida presenta convulsión generalizada, evidenciándose en TC craneal, trombosis del seno longitudinal. Al indagar en la historia materna, encontramos antecedentes de enfermedad tromboembólica (incluida la madre), por déficit hereditario de diversos factores anticoagulantes. El estudio de coagulación de nuestro paciente informaba de un déficit severo de proteína C (17%), acompañado de déficit de antitrombina III (33%). Otras pruebas complementarias: renograma isotópico: funcionalidad disminuida de riñón derecho, estimada en un 17%, Eco-doppler de control, cultivos y analítica rutinaria. Tras iniciar tratamiento sustitutivo intravenoso, evoluciona favorablemente instaurándose anticoagulación oral con la que se encuentra actualmente, permitiendo su alta hospitalaria con controles periódicos hematológicos oportunos.

CONCLUSIONES: La infrecuente manifestación de esta patología hematológica en la etapa neonatal, no nos debe hacer obviarla, sobre todo ante la existencia de cuadros clínicos muy diversos, separados en el tiempo y sin conexión aparente (diferentes órganos afectados). Al existir tratamiento sustitutivo, es fundamental el diagnóstico precoz de esta entidad, ya que mejora claramente el pronóstico y puede proporcio-

narle al niño una calidad de vida equiparable a otro recién nacido normal.

EMERGENCIA HIPERTENSIVA EN NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1

E. Arroyo, F. Vela, M. Antón, I. Ibarra, S. Jaraba, M.J. Velasco.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos y Nefrología Pediátrica.

INTRODUCCIÓN: Los pacientes con neurofibromatosis tipo I (NF 1) tienen un riesgo aumentado de alteraciones cardiovasculares. La HTA es frecuente (2-15,8%), siendo la oclusión de la arteria renal y el feocromocitoma las causas secundarias más habituales.

CASO CLÍNICO: Niño de 8 años diagnosticado de NF 1 que ingresa en Cuidados Intensivos por episodio brusco de afasia motora y hemiparesia derecha, con TA de 178/139. En TC craneal se apreciaba hematoma de 2x3cm que afectaba cápsula interna y núcleo lenticular izquierdos. La HTA fue incontrolable durante la primera semana de ingreso, requiriendo asociar varios antihipertensivos en perfusión (labetalol, urapidilo, nitroprusiato, nicardipino), que posteriormente pudieron sustituirse por medicación oral. Las pruebas analíticas y estudios de imagen. realizados para descartar causas secundarias de HTA fueron normales.

COMENTARIOS: Aunque el desarrollo de nuestro caso clínico parecía compatible con una HTA secundaria, las pruebas complementarias la descartan. Es fundamental en el seguimiento de los pacientes con NF el control de TA. La monitorización ambulatoria de TA durante 24 horas, sería muy útil para diagnosticar y tratar de forma temprana la aparición de HTA, y secundariamente prevenir todas las complicaciones derivadas de ésta.

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

Dres: MA Vázquez López, J Muñoz Vico, F. Lendínez Molinos, R Jiménez Liria, P Cortés Mora, R Sánchez Pérez, MA Llamas Guisado, J López Muñoz.

U. de Hematología Pediátrica. Servicio de Pediatría.H. Torrecárdenas. Almería.

INTRODUCCIÓN: El receptor sérico de la transferrina (RsTf) es un parámetro relacionado con el déficit de hierro tisular y el grado de actividad eritropoyética, con demostrada utilidad en el diagnóstico diferencial de las anemias microcíticas. Los índices que lo relacionan con la ferritina como el Cociente RsTf/ferritina e Índice RsT-F (RsT/LogFerritina) superan el rendimiento diagnóstico. La prevalencia de ferropenia y talasemia minor en nuestra área geográfica es elevada y con frecuencia, en la práctica clínica diaria se plantea diferenciar estas dos entidades con los test diagnósticos disponibles, siendo inevitable en algunos casos la dosificación de Hb A2 y F antes de indicar hierro oral.

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

MATERIAL Y METODOS: Estudio prospectivo en el que se incluyeron 18 niños con talasemia minor (Grupo A), 30 niños con anemia ferropénica (Grupo B) y 70 niños con estado del hierro normal (Grupo C), con distribución similar en cuanto a sexo y edad. En todos se determinó: hemograma completo, índice de saturación de transferrina (IST), ferritina sérica y RsTf. Como criterios diagnósticos de ferropenia se utilizaron valores cut-off establecidos internacionalmente para la Hb, VCM, IST y ferritina en los distintos rangos de edad. Para el RsTf y sus índices se utilizaron los obtenidos de un estudio previo, considerados de referencia en la edad pediátrica (RsTf <5 mg/L, RsTf/Ferritina <165 e Índice RsTf-F <2). Se compararon los valores medios obtenidos en cada grupo (Test Anova). Para valorar el rendimiento diagnóstico entre ferropénicos y talasémicos utilizamos la curva ROC y calculamos el punto de corte de máxima discriminación diagnóstica.

RESULTADOS: Los valores medios del RsTf en talasémicos fueron superiores a los encontrados en niños normales ($3,1 \pm 1$ mg/L versus $1,8 \pm 0,4$ mg/L, p 0,002), pero inferiores a los ferropénicos ($5,5 \pm 2,4$ mg/L, p 0,000). El cociente RsTf/ferritina fue similar en talasémicos y normales ($88,2 \pm 46$ versus $81,3 \pm 42$ respectivamente) y muy inferiores a los ferropénicos (1087 ± 737 , p 0,000). De igual forma, el Índice RsTf-F fue muy elevado en ferropénicos ($7,7 \pm 4,3$, p 0,000) y similar en normales y talasémicos ($1,3 \pm 0,38$ versus $2,1 \pm 0,8$). En el estudio de rendimiento diagnóstico para discriminar en anemias microcíticas estados de ferropenia o talasemia, el área bajo la curva para el RsTf correspondió a 0,84 (IC95%: 0,7-0,98), para el

Cociente RsTf/F fue 1 y para el Índice RsTf-F 0,98 (IC95%: 0,94-1). Los puntos de corte de máxima discriminación diagnóstica correspondieron a 3,15 mg/L (S: 100%, E: 76,5%, VPP: 87%, VP: 100%) para el RsTf; para el cociente 225 (S, E, VPP y VP: 100%) y para el Índice 3,3 (S:100%, E:94%, VPP: 95,6%, VP: 100%).

CONCLUSIONES: 1. Los valores elevados de RsTf en niños talasémicos pueden ir en consonancia con la eritropoyesis ineficaz y el pequeño grado de hemólisis existente. 2. El RsTf y sus Índices son parámetros útiles en el diagnóstico diferencial de ferropenia y talasemia menor. Así, en presencia de microcitosis, un RsTf elevado con normalidad del Cociente y del Índice orienta el diagnóstico hacia una talasemia. Ante valores de RsTf o Índices superiores a los normales son útiles los puntos de corte obtenidos para discriminar una talasemia de una verdadera ferropenia. 3. Interés añadido puede esperarse de la utilidad de estos parámetros en el diagnóstico de ferropenia y talasemia concomitantes.

ESTUDIO DE LA OTITIS EN EL NIÑO DURANTE LA EPOCA ESTIVAL, CARACTERÍSTICAS, TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

*J. Huertas; I. Cañabate; E. Prados; A. Cañabate
Z.B.S. Churriana de la Vaga. Granada*

OBJETIVOS. Estudiar los niños con otitis de esta zona, para valorar sus características y eficacia del tratamiento, así como la actuación en los que vuelven a consultar.

MÉTODOS. Durante la época estival se han seguido 3.148 consultas realizadas por 3 pediatras a niños de 0-14 años, de estas 136 fueron diagnosticados de otitis.

RESULTADOS. Por edades, 24 eran menores de 12 meses, 31 de 1-2 años, 22 de 3-5 años, 25 de 6-8 años, 22 de 9-11 años y 12 de 12-14 años. De ellos 69 eran niños y 67 niñas. Fueron diagnosticados de otitis externa 82, de otitis media 47 y de media supurativa 7.

La causa por la que acudieron a consulta fue, otalgia en 103 casos, fiebre en 25, supuración 5, catarro 2 y anorexia 1. Además de su causa de consulta, 16 tenían otalgia, 16 catarro, 11 fiebre, 6 supuración, otros 9.

Se bañaban 67 en piscina o playa, 65 con otitis externa y 2 media supurativa.

Tratamiento: A. En las otitis externa, 52 recibieron ciprofloxacino ótico (CO), 15 dexametasona fosfato

sódica + trimetoprima + polimixina B sulfato (DTP), 9 Ibuprofeno (IBU). Presentaban fiebre o supuración 6 que recibieron tratamiento oral. B. En la otitis media, 20 recibieron amoxicilina-clavulámico (amox-clav), 8 cefalosporinas (CEF), 1 DTP, 6 macrólidos, 12 analgésicos. C. Las supurativas 3 se trataron con amox-clav y 4 con CEF.

Volvieron 3 con otitis externa, uno con DTP que se cambió por CO y dos con amox-clav que habían mejorado. Con otitis media 1 con IBU y se le asoció CEF.

Conclusiones. La edad de mayor incidencia es de 13 meses-3 años, y la de menor de 12-14 años.

Entre los signos y síntomas destaca otalgia, seguida a distancia por fiebre, catarro y supuración. Así ante un niño con catarro y fiebre descartar la otitis media.

Las otitis externas recibieron tratamiento local, menos los que presentan fiebre o supuración; la mayoría recibieron CO, 1 consulto de nuevo por no mejorar. En los niños con otitis media y supurativa un 65% recibieron tratamiento con Amox-clav y CEF, solo consulto de nuevo 1 que no tenía antibiótico. Podemos concluir que el tratamiento realizado por los 3 pediatras en la zona esta dentro de la misma línea y es adecuado. Esta es una zona con gran incremento de piscinas privadas, por lo que se debe realizar educación sanitaria para la prevención de estas otitis externas.

PROGRAMAS DE SCREENING PARA LA DETECCIÓN PRECOZ DE LA HIPOACUSIA INFANTIL: ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE OTOEMISIONES Y POTENCIALES AUTOMÁTICOS

*R Sánchez, J Roldán, M Zapatero. JL Pérez-Navero.
Hospital Regional Universitario Reina Sofía. Córdoba.*

OBJETIVOS: Aunque las otoemisiones acústicas provocadas (OEAP) han supuesto el método diagnóstico de elección en los programas de screening auditivo, la aparición de los equipos de Potenciales Auditivos Automáticos (AABR) han creado nuevas expectativas.

El objetivo de nuestro estudio ha sido comparar la especificidad y sensibilidad de ambos métodos diagnósticos (OEAP y AABR) en un grupo de recién nacidos (RN) con factores de riesgo para hipoacusia.

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

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

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

PATOLOGÍAS PREVALENTES EN INMIGRANTES DE UN CENTRO DE ACOGIDA

Santos B, Fernández JM, Prados E**, Molina Oya M***, Tomás J, Robles E, Jiménez C, Soler E, Cortés F, Morales A*
 *HU San Cecilio Granada - CS Mirasierra - ***CS Góngora - **CS de Las Gabias
 Distrito Sanitario Granada - **D.S. Metropolitano de Granada

OBJETO DEL TRABAJO: Analizar las patologías más prevalentes en la población inmigrante de un Centro de Acogida.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se ha realizado un estudio prospectivo durante un período de 2 años a una población de 98 inmigrantes (88 varones y 10 mujeres) de edades comprendidas entre 12 y 19 años, en su mayoría de origen norteafricano. A dicha población se les realizó una valoración de su estado de salud a su llegada al Centro de Acogida consistente en historia clínica completa con antecedentes personales y familiares, estado de vacunación, hábitos y exploración clínica. Se solicitaron en todos los casos exploraciones complementarias en las que se incluyó screening hematológico y bioquímico, velocidad de sedimentación globular (VSG), analítica de orina, serologías, Mantoux y edad ósea.

RESULTADOS: Las patologías más prevalentes en este grupo de inmigrantes fueron: hepatitis A (91%), caries dental (79%), anemia ferropénica (16%), infección tuberculosa (13%), defectos visuales no cono-

cidos (12%), hepatitis B pasada (8%), hepatitis B aguda (4%), infección urinaria (7%), parasitosis intestinal (5%), acné juvenil (3%), dermatitis atópica (3%), defecto ortopédico (2%), enfermedades de transmisión sexual (2%) y otras (gastroenteritis aguda, verrugas, desnutrición, alopecia areata, conjuntivitis, quemaduras, obesidad, otitis media aguda, tiña, hipercolesterolemia, cada una de ellas con 1%) (10%).

CONCLUSIONES: Estamos asistiendo a un aumento vertiginoso de población inmigrante en nuestro país; muchos de estos inmigrantes son niños adolescentes que se encuentran es estado de acogida. Dada la alta prevalencia de patologías en esta población es necesario una identificación e intervención precoz de todos estos niños adolescentes para mejorar su calidad de vida y su adaptación social. Por todo ello debemos tener conocimientos suficientes sobre los problemas de salud prevalentes y las necesidades sanitarias prioritarias de este grupo especial de menores, para proporcionarles una asistencia integral adecuada.

SÍNDROME DE CARENCIA AFECTIVA: CARACTERÍSTICAS DE LA RESPUESTA A UN STRESS AGUDO DE TIPO FÍSICO

M. Ribera, F. Garcia, L. Martínez, R. Perez, F. Rodríguez-Argente, A. Muñoz.
 Hospital Clínico Universitario. Granada.

INTRODUCCIÓN: En la presente aportación se pretende profundizar en el conocimiento patogénico del niño institucionalizado y que en consecuencia se ve privado de los cuidados maternos, lo que se traduce en el mejor de los casos, en una privación afectiva, pero en otros puede ir acompañado de una serie de trastornos muy diversos tanto en su expresión clínica como en su intensidad.

OBJETIVOS: Ante esta situación clínica y con la experiencia por parte de nuestro grupo en otros modelos de stress en niños con carencia afectiva y con el planteamiento a priori de encontrarse en una clara situación de stress mantenido, nos proponemos aplicar una nueva metodología (test de Cooper stress de tipo físico) con la finalidad de evaluar el modelo de respuesta de estos pacientes ante un stress agudo.

MATERIAL Y MÉTODOS: Para ello dispusimos de un material compuesto por veinticuatro niños, dividido en dos grupos: a) Grupo de control (GC) compuesto por doce niños con las siguientes características: 1. 50% de la muestra. 2. Mismas edades (\pm 6 meses) y sexos

que en el grupo problema (GP). 3. Ausencia de enfermedades graves. 4. Ingresado en un centro de acogida por diferentes circunstancias. Material que fue sometido a una prueba de stress físico. Obteniéndose muestras sanguíneas a las 9.00 horas (pretest) posteriormente se tomó una segunda muestra tras la realización de la prueba de estímulo (postest). Para determinación de: 1. Actividad enzimática de la catalasa, SOD, GPX (espectrofotometría). 2. Medición del nivel de LPO (cromatografía). 3. Coenzima Q, retinol y tocoferol (cromatografía). El análisis estadístico fue realizado mediante el test de la (t) de Student.

RESULTADOS (tabla IV).

CONCLUSIÓN: En definitiva y con estos datos, aportamos un eslabón más a la teoría psiconeuroendocrina que nuestro grupo de investigación viene defendiendo para justificar los mecanismos patogénicos que explicarían las alteraciones orgánicas en el Sd. de carencia afectiva, que en este estudio no es más que una respuesta alterada a un estímulo estresante agudo de acuerdo con el modelo de Seille, debido a un stress crónico mantenido

SÍNDROME DE CARENCIA AFECTIVA (SCA) Y RETRASO DE CRECIMIENTO NO ORGÁNICO (RCNO): RELACIONES Y FUNDAMENTOS NEUROENDOCRINOS

L. Martínez , M. Martín, M. Ribera , R. Iañez , F. García, A. Muñoz
Hospital Clínico Universitario. Granada

JUSTIFICACIÓN Y OBJETOS. Desde que nuestro grupo viene trabajando en esta línea de investigación hemos asistido a cambios espectaculares en lo relacionado con la etiología, fundamentos fisiopatológicos, situación legal del niño y soporte social que

recibe. En este orden de ideas nuestra mayor aportación fue la de proponer una teoría integradora psico-neuro-endocrina para intentar justificar los acontecimientos clínicos que a largo plazo presentan estos pacientes (Cambridge, 1998). En un intento de ir más allá, nos planteamos en este proyecto estudiar las variables neuroendocrinas implicadas en el problema, diferenciando en este caso entre distintos tipos de pacientes con este problema.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se han seleccionado setenta y dos pacientes, divididos en tres grupos: Grupo Control (GC): n = 36. Formado por treinta y seis niños normales con la misma edad y sexo que los del grupo problema. Grupo con Síndrome de Carencia Afectiva (GSCA): n = 15. Formado por quince niños ingresados en una institución de acogida, en los que los test de autoconcepto, comportamiento observado y CDS coinciden con los patrones de respuesta psicológica-afectiva definidas en el DSM-IV como F93.0 (Trastorno de ansiedad por separación). Grupo Problema (GRCNO): n = 21. Formado por veintiún niños ingresados en una institución de acogida y diagnosticados de retraso de crecimiento de causa no orgánica. A todos ellos se les sacaron muestras sanguíneas para determinación de los neuropeptidos hipofisarios (ACTH, β -Endorfinas), 5HT, aMT (RIA) y kynureninas (Cromatografía). Para el análisis estadístico se realizó un Anova.

RESULTADOS

aMT

G-C/G-SCA t= 4,74 (p< 0'01)

G-C/G-RCNO t= 6,98 (p< =0'01)

G-SCA/G-RCNO t= 1,36 (p< N.S.)

ACTH

G-C/G-SCA t= 4,67 (p< 0'01)

G-C/G-RCNO t= 5,90 (p<0'01)

G-SCA/G-RCNO t= 0,54 (p= N.S.)

β -Endorfinas

G-C/G-SCA t= 1,05 (p= N.S.)

Tabla IV

	G-C		G-P	
	Basal	Estrés	Basal	Estrés
Catalasa (seg ⁻¹ mg ⁻¹)	3,8 ± 2	5,5 ± 1	4,7 ± 2,2	5,2 ± 1,1
SOD (U/mg)	40 ± 13	60 ± 19	42 ± 13	48 ± 15
GPX(U/mg)	295 ± 125	398 ± 145	401 ± 146	405 ± 147
C-Q (pool/ml)	291 ± 30*	265 ± 42	248 ± 25	180 ± 41
Retinol (nmol/ml)	1,5 ± 0,6	1,2 ± 0,45	1,2 ± 0,7	0,75 ± 0,6
Tocoferol	26,5 ± 5*	17 ± 6	18 ± 4	14 ± 6,5

G-C/G-RCNO $t= 4,38$ ($p > 0'01$)
 G-SCA/G-RCNO $t= 2,60$ ($p < 0'05$)

5HT

G-C/G-SCA $t= 4,43$ ($p < 0'01$)
 G-C/G-RCNO $t= 10,73$ ($p < 0'001$)
 G-SCA/G-RCNO $t= 4'66$ ($p < 0'01$)

CONCLUSIÓN: a la luz de los resultados obtenidos en esta experiencia y considerando las aportaciones previas de nuestro grupo, creemos que ambas situaciones, Síndrome de Carencia Afectiva y Retraso de Crecimiento de causa No Orgánica son la misma entidad clínica pero en momentos evolutivos distintos.

ANÁLISIS DE VARIACIONES CIRCARIANAS EN LA PRODUCCIÓN Y ELIMINACIÓN NEUROPEPTIDOS HIPOFISARIOS (ACTH Y β -ENDORFINAS, METOXI E HIDROXINDOLES Y KYNURENINAS) EN NIÑOS CON SÍNDROME DE CARENCIA AFECTIVAS

F. García, M. Martín, L. Martínez, M. Ribera, R. Pérez,
 G. García, A. Muñoz
 Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Universidad de Granada.

JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS. Desde que hace más de 20 años nuestro grupo de trabajo abordó el problema del niño en régimen de acogida e institucionalizado, hemos podido aproximarnos al conocimiento patogénico de esta importante y frecuente situación clínica de la infancia. Pero aún hay aspectos no claros y que difícilmente pueden explicar como se puede pasar de un problema puramente psicológico y emocional a una situación orgánica tan rica en su expresión clínica como es el Retraso de Crecimiento de causa no Orgánica (RCNO). Con estos antecedentes, en el proyecto que se presenta, no propusimos profundizar en la fisiopatología de esta situación, para lo cual intentamos analizar la existencia de posibles variaciones circarianas en las líneas metabólicas anteriormente citadas.

MATERIAL Y MÉTODO. Fueron seleccionados 72 pacientes en edad pediátrica, los cuales se dividieron en 2 grupos. Un grupo problema (G-P) compuesto por el 50% de la muestra (n:36), todos ellos ingresados en una institución de acogida con las mismas edades (± 6 meses) y sexos que el grupo control (G-C) (n: 36) todos ellos considerados como niños sanos. A todos ellos se les obtuvo muestra de sangre y orina según

el siguiente protocolo: A) Muestra sanguínea a las 09 h y 21 h respectivamente para la determinación de ACTH, β -Endorfinas, 5HT y a MT (RIA). B) Orina en dos periodos: de 09-21h "diurna" y de 21-09h "nocturna" para la determinación de metabolitos del triptófano por la vía de la Kynurenina (cromatografía). Para el análisis estadístico fueron aplicadas análisis de varianza, correlación y regresión (tabla V).

CONCLUSIÓN. En función de los datos de esta experiencia y otras que la preceden se pueden afirmar que entre ambos grupos hay importantes diferencias en el ritmo nictameral. De tal manera que los niños en acogida modifican esta respuesta fisiológica de forma significativa.

MORTALIDAD NEONATAL EN HOSPITALES ANDALUCES (2003). TASAS POR EDAD GESTACIONAL, GRUPOS DE PESO Y NIVEL ASISTENCIAL

Grupo de Estudios Neonatales de Andalucía (GEN-A):
 M García del Río, T Sánchez, J Ortiz, E Robles, JM Guzmán,
 MD Huerta, E Narbona, R Robles, F García, ML Rosso,
 F González, A Losada, A Gutiérrez, M Santano, J Díaz,
 JM Barcia, M Baca, J Lamas, JA Ruiz, M Miranda, E Pérez,
 R Pérez, A Garcés, ML González J Alvarez,

La mortalidad neonatal se relaciona, de forma fundamental, con la prematuridad y el bajo peso al nacimiento. Las estadísticas institucionales (I.N.E.) no incluyen éstos ni otros criterios de complejidad, por lo que no disponemos de referencias de este tipo.

OBJETIVO: Conocer las tasas de mortalidad neonatal en hospitales andaluces, por edad gestacional (EG) y por grupos de peso, en función del nivel asistencial de los centros.

MÉTODOS: Estudio multicéntrico, prospectivo, descriptivo de la mortalidad en los hospitales andaluces adheridos al GEN-A. En cada centro una persona

Tabla V

Variables	G-C (D/N)	G-P (D/N)
ACTH	7,71 ($p < 0'001$)	0-25 (NS)
β -Endorfinas	1,52 ($p = NS$)	1-45 (NS)
5HT	12,7 ($P < 0,001$)	6,83 ($p < 0,001$)
aMT	5,25 ($p < 0,001$)	2,75 ($p < 0,01$)
Kyn	5,10 ($p < 0,01$)	1,17 ($p = NS$)

se encarga de registrar los fallecimientos, y de desglosar los nacimientos por EG y peso. La información es enviada en unas tablas estandarizadas, junto con unas hojas individuales de cada fallecido (eliminando cualquier dato identificativo) al secretario del GEN-A. Las tablas, una vez validadas, se suman creando tablas globales y por nivel de asistencia.

Mortalidad neonatal = nº RN vivos que fallecen antes de 28 días/nº RN vivos, ("RN vivo" es aquel que muestra cualquier signo vital). Los fallecidos se asignan a la cohorte a la que pertenece (la del centro en que nace), independientemente de donde fallezca.

RESULTADOS: En el año 2003 se obtuvo información de 22 hospitales (12 terciarios, 7 comarcales y 3 clínicas privadas), con un total de 60.122 RN. Esto supone el 73 % del total de niños nacidos en la comunidad. Se presenta aquí la tabla VI por peso de los hospitales terciarios. Se aportaran el resto de tablas en la Reunión.

CONCLUSIONES: Presentamos unas tablas de mortalidad neonatal de una muestra importante de hospitales andaluces, referidos a dos criterios básicos de complejidad en la asistencia del RN: la EG y el peso. El desglose por nivel asistencial permite a cada centro comparar sus resultados con la media de los centros del mismo nivel en su entorno.

EXPERIENCIA DE UNA UNIDAD CLÍNICA DE PEDIATRÍA EN EL PROCESO DE ACREDITACIÓN

Autores: F. Sánchez; M. Cuenca; M. Díaz; J. Cózar; F. Cobos UGC de Pediatría. Hospital La Inmaculada (Huércal -Overa) Almería

OBJETIVOS: Exponer cual ha sido nuestra experiencia en el proceso de acreditación de la Unidad de Gestión Clínica (UGC) de Pediatría por parte de la Agencia de calidad; con el fin de impulsar a unidades similares que actualmente se encuentren autorizadas.

MÉTODOS: Se expone en formato póster cuales han sido las fases por las que hemos ido pasando hasta el logro de la acreditación en grado Avanzado.

RESULTADOS: Se exponen de forma gráfica los resultados obtenidos en las fases de evaluación interna y externa, las evidencias positivas detectadas que soportan la consecución de los estándares de calidad y las áreas de mejora detectadas y su planificación.

CONCLUSIONES: Se realiza una profunda reflexión sobre las ventajas que aporta el proceso de acreditación y como influye en el mantenimiento de una mejora continua entre los integrantes de una UGC.

EL DIBUJO, UNA ALTERNATIVA MÁS PARA DETECTAR LA DEPRESIÓN INFANTIL

L. Moreno, F. Perín, L. Ortiz, P. Cid, C. Briales, J. L. Leante, A. Leones, R. Hoyos, A. Valls L. Ortega H.M.I. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

INTRODUCCIÓN: La depresión infantil existe, y es muy importante un diagnóstico precoz para poder tratar adecuadamente a estos pacientes y prevenir sus consecuencias.

Dado las características propias de la infancia no es fácil el diagnóstico de esta enfermedad ya que la depresión infantil se suele presentar con una clínica distinta a la del adulto, (somatizaciones, agresividad,

Tabla VI

Peso	Total nacidos	Muertes fetales	Nacidos vivos	Fallece en paritorio	Muertos < 24 h.	Muertos 1- 6 días	Muertos 7- 27días	Muertes neonatales	Mortalidad Neonat /1000
500 - 749	72	32	40	1	12	6	7	26	650,00
750 - 999	108	26	82	0	4	8	6	18	219,51
1000 - 1249	158	16	142	3	3	7	3	16	112,68
1250 - 1499	176	12	164	0	1	7	3	11	67,07
1500 - 1749	281	16	265	1	1	0	0	2	7,55
1750 - 1999	412	10	402	2	3	2	2	9	22,39
2000 - 2499	1.724	14	1.710	0	6	4	2	12	7,02
2500 - 3999	26.475	49	26.426	2	13	10	10	35	1,32
>4000	1.432	3	1.429	0	0	0	1	1	0,70
DESCDO	13.707	74	13.633	2	25	25	6	58	4,25
TOTALES	44.545	252	44.293	11	68	69	40	188	4,24

pérdida de peso,) y los niños tienen dificultad para reconocer y entender el significado de estos síntomas o para comunicar lo que sienten o piensan a otras personas, además el niño deprimido, no suele buscar ayuda.

MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO:

1) El comportamiento, y la actitud del niño es una ayuda fundamental a la hora de la sospecha diagnóstica, por lo tanto es importante la observación de su rostro, vestimenta, actitudes, etc. y también la información dada por los padres y la escuela.

2) Las Pruebas psicológicas:

CDRS-R: *Childhood Depression Rating Scale-Revised*,

CDI: *Children Depression Inventory*,

Index de Hampstead: Es una constelación de rasgos que descubre en cualquier edad el tipo de depresión.

3) La entrevista Psiquiátrica.

4) Otros: juegos, dibujos....

No siempre un niño expresa verbalmente su conflicto, pero lo puede hacer a través del juego o del dibujo, así que esta es otra forma de llegar a sus sentimientos.

¿Qué se valora en el dibujo de un niño?:

- Cual es el tema principal del dibujo
- Cómo se autorretrata el niño (si lo hace)
- Aparece una relación o no con otras personas. De que tipo
- Cómo es el trazado. Intensidad...
- Qué colores predominan, Colores claros-oscuros,
- Existen imágenes concretas positivas o negativas.

Ej.: de imágenes positivas: sol, cielo azul, su casa, sonrisas en las caras...

Ej.: de imágenes negativas: el fuego, la noche, el llanto, las lágrimas...

CONCLUSIÓN: La depresión infantil es una entidad muy importante y no debe ser infravalorada en el estudio de un niño.

Como pediatra general, nuestra misión es detectar precozmente esta entidad para poder enviar al niño al especialista indicado para su adecuado tratamiento y seguimiento.

El dibujo puede ser una herramienta más para ayudarnos a reconocer un niño deprimido. Es un método sencillo, barato y fácil, y que se puede realizar en cualquier ámbito (intra- extra hospitalario).

ESTUDIO DE LOS FACTORES DE RIESGO DE LOS TRASTORNOS DEL COMPORTAMIENTO ALIMENTARIO

M. Martín*, R. de las Heras Rodríguez**, I. Gómez***.

* Hospital Torrecardenas. Almería. ** Fundación Unicodesa. Almería.

***Universidad de Almería.

OBJETIVO: Analizar los factores de riesgo de los trastornos del comportamiento alimentario (TCA) en una muestra de adolescentes evaluados en un estudio epidemiológico que pretendía detectar la prevalencia de riesgo de anorexia y bulimia en la ciudad de Almería.

MÉTODO: Se estudia una muestra de 890 adolescentes, representativa de la población escolar de 12 a 17 años de la ciudad de Almería, repartida por la totalidad de los distritos escolares. Se aplica un muestreo aleatorio estratificado con un error de precisión estimado de 0,033. A todos ellos se les administra un instrumento elaborado al efecto FTCA (Encuesta de Factores relacionados con los Trastornos del Comportamiento Alimentario). Este es un autoinforme anónimo, compuesto por 47 ítems, que miden 69 variables relacionadas y elaborado en base a: (1) la recopilación de diferentes variables etiológicas señaladas por la literatura; (2) la consulta a expertos clínicos en la temática; y (3) la realización de una prueba piloto a diferentes adolescentes. Las áreas finalmente evaluadas fueron: patrones alimentarios desadaptativos, realización de dietas restrictivas, conductas purgativas (uso de laxantes y vómitos), ejercicio físico, influencia de modelos familiares, preocupación por la imagen corporal, malestar psicológico, otras influencias socio-ambientales (papel de los medios de comunicación, influencia del grupo de iguales, actitudes ante la moda, las profesiones y otros valores, conflictos interpersonales...). Las respuestas fueron analizadas a través del paquete estadístico SPSS. Versión 11.5. Se realizó (1) Análisis simple de relación (análisis bivariado), agrupando los datos referidos a posibles factores relacionados con puntuaciones positivas con el EAT40 (punto de corte superior a 20). Y (2) análisis simple de relación (análisis bivariado), agrupando los datos de la muestra global, referidos según puntuación de EAT40 (mayor o menor de 20). Se acepta como nivel de significación estadística, un valor de $P < 0,05$ (error alfa).

Resultados muestran como uno de los factores de riesgo más relevantes la preocupación por la imagen corporal y los deseos de cambiar su cuerpo. El factor de haber tanteado diferentes dietas no ha resultado tan diferencial entre los grupos pero si ha sido extendido que los principales motivos para hacer dieta son la estética y que la época más proclive es el verano. También se observa una discreta relevancia del acto de vomitar en el grupo de riesgo. Igualmente, aunque sin ser diferencial entre grupos, destaca el porcentaje de adolescentes que practican ejercicio físico por motivos estéticos. No resulta relevante el papel de la diseminación de información y "venta" de dietas alimenticias y laxantes, ni la existencia de modelos familiares que practiquen regímenes ni hagan usos de laxantes. Si adquiere mayor interés la existencia de "malestar psicológico" sentido por los adolescentes tras comer en exceso, y el papel del grupo de iguales en tanto que en el grupo de riesgo existe un mayor porcentaje de adolescentes con amigos preocupados por la imagen corporal y que juzgan a los demás a través de estos valores. Finalmente, de las denominadas influencias socioculturales han resultado significativas en el grupo de riesgo: el papel de los medios de comunicación y la existencia de conflictos propios e interpersonales sin resolver.

CONCLUSIONES: La preocupación por la imagen corporal y la estética asociados a comportamientos eméticos y exceso de ejercicio físico han destacado como factores de riesgo, con gran influencia de los medios de comunicación y la existencia de conflictos propios e interpersonales sin resolver.

SALUD MENTAL INFANTIL EN NIÑOS INMIGRANTES

*I. Cañabate**, *A. Cañabate***, *E. Cañabate****, *J. Checa****,
*J. Huertas **, *E. Prados**
Zona Basica de Salud Churriana de la Vega , Granada
*.**Unidad de Salud Mental Infantil Virgen de las Nieves ,*
*Granada *** Hospital de Huércal -Overa , Almería.*

OBJETIVOS: En el estudio que realizamos, tratamos de analizar los motivos por los que los niños inmigrantes acuden a un Centro de Salud Mental Infantil y tratamos de determinar si son los mismos que los de la población nativa infantil, o por el contrario son diferentes, pudiendo verse implicado en ello múltiples factores , entre ellos el propio hecho de la inmigración.

MATERIAL Y METODOS : Realizamos un estudio comparativo entre todos los niños inmigrantes menores de 16 años, que acudieron a un Centro de Salud Mental Infantil entre 1999 y 2002, y todos los niños nativos , también menores de 16 años, que acudieron al mismo Centro de Salud Mental Infantil en un periodo de 6 meses . Se tuvieron en cuenta la edad, el sexo, el país de nacimiento , el país de origen de los padres, el diagnóstico CIE -10 y el tratamiento.

RESULTADOS: El número de niños inmigrantes que acuden a las consultas especializadas de Salud Mental está creciendo progresivamente . Los trastornos que aparecen con más frecuencia en estos niños son los trastornos adaptativos (F43) y los trastornos del comportamiento (F90-98). Tras realizar un estudio comparativo por X^2 mediante tablas de contingencia, el resultado es que no existen diferencias estadísticamente significativas entre los motivos por los que acuden a estas consultas la población infantil inmigrante y la nativa

CONCLUSIONES: La población infantil inmigrante acude a las consultas de los Centros de Salud Mental Infantil por los mismos motivos que la población infantil nativa, siendo en ambos casos los trastornos más frecuentes los adaptativos y los del comportamiento.

SINDROME DE GUILLES DE LA TOURETTE (GT) Y TRASTORNOS ASOCIADOS (TA):

COMENTARIOS A PROPÓSITO DE 22 OBSERVACIONES

*A Medina, A Molina, F García, M Ribera ,L Martínez ,
R Pérez , B Santos y A Muñoz.*

*Unidad de Neurología Infantil.Servicio de Pediatría. Hospital
Clínico Universitario San Cecilio.Granada*

JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS. Se trata de una enfermedad incluida en el grupo de las enfermedades raras, aunque no hay estadísticas nacionales, en el Iº Congreso Nacional sobre la enfermedad (Córdoba, 2002), se consideró que los casos diagnosticados no llegarían ni a 1.000, hecho que propablemente obedezca al desconocimiento de la enfermedad y sus criterios diagnósticos para identificarla. Todo ello a pesar de que las personas que padecen el trastorno son víctimas de; burla, marginación, dificultades de integración y aprendizaje, frustración, baja autoestima, etc. Consecuencias que incluso hacen que los síntomas se agraven de forma evidente. Una de las características de la enfermedad es su heterogeneidad,

aceptándose diferentes niveles de presentación y expresión clínica: ST puro, ST completo y ST plus.

El ST es uno de los trastornos por tics descritos en el DSM-IV, necesitándose para su aceptación la concurrencia de los siguientes criterios: 1) Presencia de tics motores y tics fonatorios o vocales. 2) Aparición muchas veces al día, casi todos los días, o intermitentemente durante más de un año, no existiendo un periodo libre mayor de tres meses. 3) Generar en el paciente un estrés que repercute en sus actividades y vida de relación. 4) De inicio anterior a los 18 años de edad. 5) No se relaciona con el uso de sustancias o enfermedad conocida. El riesgo de padecer el ST en familiares de pacientes afectados es elevado (Varones de primer grado: 18%, 31% riesgo de trastornos motores crónicos y 7% de desarrollar trastornos obsesivo compulsivo).

MATERIAL Y MÉTODOS. Con estos antecedentes y a propósito de nuestra experiencia presentamos 22 casos atendidos en nuestro servicio, con la finalidad de actualizar los conocimientos que se poseen sobre la enfermedad, para ello realizamos una revisión de las historias clínicas de los casos diagnosticados de ST y TA, aplicándose un protocolo para el análisis de los datos de acuerdo a los conocimientos que actualmente se tiene sobre la enfermedad.

RESULTADOS. Relación H:M (15/7). Edad 17/22 entre 8-11 años. Antecedentes familiares 17/22. Antecedentes personales de tipo neurológico 11/22 (50%). Síndrome PANDA 1/22. Diagnóstico ST (8/22), SDAH (5/22) TOC (3/22). Tiempo de evolución: 4 ó más años (5/22), 3 años (4/22), 2 años (6/22), más de un año (11/22)

CONCLUSIONES. 1) Junto al tratamiento conductual y de apoyo psicológico deben atenderse además. 2) Tratamiento farmacológico de los tics: a) Con fármacos que actúan sobre; la neurotransmisión dopaminérgica b) La neurotransmisión adrenérgica c) La transmisión colinérgica y d) La neurotransmisión gabaérgica. 3) Tratamiento del trastornos de hiperactividad y déficit de atención. 4) Tratamiento del trastornos obsesivo-compulsivo

MANEJO DEL RECIEN NACIDO DE MADRE CON SEROLOGIA POSITIVA PARA TOXOPLASMA GONDII

F. Pérez; D. Martínez ; S. Calero; D. García. F. Ortiz*.
Servicio de Críticos y Urgencias. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

*Hospital Cruz Roja. Córdoba.

INTRODUCCIÓN: Aunque gracias al control de la embarazada la incidencia de toxoplasmosis gestacional en nuestro medio ha descendido a 2 por 1.000 gestantes, la toxoplasmosis congénita sigue siendo un problema al que tiene que enfrentarse el pediatra.

MATERIAL Y MÉTODOS: caso clínico: RNT de madre diagnosticada de toxoplasmosis en primer trimestre y en tratamiento durante todo el embarazo. Se realiza despistaje de infección prenatal. Aceptable estado general con exploración física normal sin macrocefalia ni manifestaciones neurológicas.

RESULTADOS: Hallazgo de Ig G positiva para toxoplasma de alta avididad e Ig M negativa. Ecografía cerebral sin hallazgos. Estudio de placenta negativo. L.C.R normal. Hematimetría y Bioquímica normal. Fondo de ojo lesiones de corioretinitis.

Se inicia tratamiento con Pirimetacina, Sulfadiacina, Ac. Fólico y Corticoides, evolucionando favorablemente con desaparición de lesiones del fondo de ojo y progresiva disminución del título de anticuerpos Ig G.

COMENTARIOS: A pesar de su baja incidencia, la posibilidad de importantes secuelas en el feto, obliga al seguimiento estrecho de las gestantes con toxoplasmosis y el estudio precoz del RN e inicio de tratamiento. Debemos además valorar título de anticuerpos hasta su negativización a pesar de no presentar manifestaciones al nacimiento ya que la clínica puede aparecer durante los primeros doce meses.

UTILIDAD DE LAS REDES NEURONALES ARTIFICIALES PARA LA PREDICCIÓN DEL RETRASO DE CRECIMIENTO INTRAUTERINO EN RECIEN NACIDOS MEDIANTE PARAMETROS BIOELÉCTRICOS

I Martínez Marin, M Casanova Román¹, A Jiménez Jiménez², M Casanova Bellido¹.

¹ Cátedra de Pediatría. Departamento Materno-Infantil y Radiología. Universidad de Cádiz. (Cádiz). ² Servicio de Informática. Universidad de Cádiz.

OBJETIVOS: El análisis de la impedancia bioeléctrica (BIA) es un método de valoración de la composición corporal. El objetivo de este estudio es determinar si los recién nacidos pueden clasificarse en adecuados (AEG) y pequeños para la edad gestacional (PEG) mediante parámetros BIA, usando redes neuronales artificiales (AAN).

MÉTODOS: la muestra fue de 41 recién nacidos sanos (27 AEG y 14 PEG) de menos de 2.500 g de peso. Las variables medidas fueron: Edad gestacional (EG), peso (Wt), longitud (L), perímetros (craneal, braquial, torácico y abdominal), pliegues cutáneos (tricipital, bicipital, subescapular y suprailíaco) y parámetros BIA. Se empleó un aparato BIA 101-S con una corriente alterna constante de 800 μ A con una frecuencia fija de 50 KHz. Se realizaron cálculos con tres ecuaciones de predicción (Eq) del agua corporal total (TBW) específicas para recién nacidos: Eq 1: $TBW \text{ (ml)} = 215,6 \times Wt \times L^2/R + 592$ (Mayfield, 1991); Eq 2: $TBW \text{ (ml)} = 533 \times L^2/R + 344$ (Mayfield, 1991); Eq 3: $TBW \text{ (ml)} = 0,593 \times L^2/R + 0,065 \times Wt + 0,04$ (Kushner, 1992). La arquitectura básica de las AAN fue la de tipo multicapa perceptrón.

RESULTADOS: Con varias AAN casi el 100% de los individuos fueron ubicados en sus respectivos grupos (AEG y PEG) mediante sus valores bioeléctricos. Una de las AAN óptimas procesó solo 3 variables (índice de impedancia, Eq 1 y perímetro abdominal). La red tiene tres neuronas ocultas y una de salida; utilizando 150.000 iteraciones para entrenarla, se logró un porcentaje de clasificaciones correctas superior al 91%.

CONCLUSIONES: Con las variables BIA, utilizando una AAN, se puede predecir con un alto grado de certidumbre qué recién nacidos son AEG o PEG. En el futuro, las AAN pueden ser una herramienta valiosa para el estudio de la composición corporal y para estratificar las modalidades de tratamiento de los niños con retraso de crecimiento intrauterino, que están en riesgo de presentar desordenes metabólicos.

SÍNDROME DE DISTRÉS RESPIRATORIO NEONATAL

*Y. Chica, P. Sánchez, O. Escobosa, P. Ranchal, JM. Jiménez, V. Alonso, A. Madrid, M. García.
Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.*

INTRODUCCIÓN. El distrés respiratorio (DR) es uno de los síndromes más frecuentes en la época neonatal inmediata. Representa la primera causa de morbi-mortalidad neonatal.

OBJETIVOS. Descripción epidemiológica de las causas de DR neonatal de origen pulmonar en la primera semana de vida (excluyendo la membrana hialina).

MÉTODOS. Estudio observacional, descriptivo y transversal. Se recogen retrospectivamente los recién

nacidos (RN) del 1/01/02 al 31/12/02, ingresados por DR en nuestro servicio de Neonatología. Se revisan variables, fundamentalmente epidemiológicas, que permitan una descripción adecuada de la muestra.

RESULTADOS. De un total de 149 RN (58,4% varones, 41,6% hembras), 132 (88,6%) eran de procedencia interna, representando el 2,06% del total de RN vivos en nuestro centro en el año 2002 (6.410 RN vivos). Fueron diagnosticados 71 RN (47,7%) de pulmón húmedo, 45 (30,2%) de síndrome de adaptación, 25 (16,8%) de neumotórax, 8 (5,4%) de síndrome de aspiración de meconio (SAM), 8 (5,4%) de bronconeumonía, 6 (4%) de atelectasia, 3 (2%) de HTP persistente y 1 (0,7%) de aspiración de líquido amniótico. El 93,3% iniciaron la clínica con menos de 6 h de vida. La mayoría (80, 53,7%) de las gestaciones fueron simples y no presentaron patología. Hubo 31 (20,8%) gestaciones múltiples. Recibieron maduración pulmonar 48 (32,2%); y 24 (16,1%) antibiótico por presentar fiebre intraparto o bolsa rota precozmente. Destacan también la amenaza de parto prematuro (16, 10,7%), HTA materna (12, 8,1%) y la diabetes materna insulino-dependiente o independiente (8, 5,4%). Nacieron por cesárea 78 (52,3%) y 61 (40,9%) fueron partos eutócicos. Sólo 10 (6,8%) fueron partos instrumentales. La mayoría (128, 89,5%) presentaron bolsa rota de menos de 18 horas y líquido amniótico claro (127, 90,1%). La presentación más frecuente fue cefálica (120, 88,9%). Se observa que 104 (70,3%) fueron RN pretérmino, predominantes en el síndrome de adaptación y pulmón húmedo. Sin embargo, en los neumotórax, SAM, HTP persistente y bronconeumonía, predominan los RN a término. La mayoría presentaron Apgar bueno (10-6) al minuto (125, 86,2%) y a los cinco minutos (140, 96,6%). Precisaron al nacimiento reanimación tipo I (aspiración) 63 de los neonatos (58,3%). Sólo un 3,7% precisó reanimación tipo IV (intubación) e igual para el tipo V (RCP avanzada).

CONCLUSIONES. Las medidas preventivas irían enfocadas a evitar en lo posible aquellos factores que según nuestro estudio conllevan incremento de incidencia (cesárea, partos prematuro, no maduración pulmonar, líquido amniótico meconial, etc). Habría que realizar el seguimiento de una amplia muestra para poder establecer una relación causa-efecto entre estos factores y cada una de las patologías.

ASPIRACIÓN DE CUERPOS EXTRAÑOS. NUESTRA EXPERIENCIA EN 10 AÑOS

Guirao MJ, Hernández JP, Zambudio G, Ruiz Jiménez JL, Roqués JL, Trujillo A, Gutierrez Cantó M. A. Servicio Cirugía Pediátrica de H.U. Virgen de la Arrixaca.

La aspiración de cuerpos extraños es la 3ª causa de obstrucción bronquial aguda en la infancia. Es una causa importante de morbi-mortalidad ya que puede constituir una urgencia vital al producir asfixia con la consecuente parada cardiorrespiratoria y por producir procesos neumónicos de evolución tórpida, atelectasias, bronquiectasias,...

Presentamos una revisión de nuestra casuística en los últimos 10 años. Encontramos un total de 92 niños con una edad media de 3 años y 2 meses (62% varones). Los cuerpos extraños más frecuentemente aspirados son los frutos secos (85 %) seguido de objetos metálicos y juguetes de plástico (7 % cada uno). La localización más frecuente es bronquio principal derecho (50 %), izquierdo (25 %), bronquios segmentarios (20 %) y tráquea (5 %). La manifestación clínica más habitual ha sido una crisis de atragantamiento con tos, disnea y cianosis (que en algunos casos se mantiene en el tiempo y en otros, desaparece la clínica persistiendo un cuadro respiratorio leve con sibilancias y tos) y en ocasiones debuta como neumonía refractaria al tratamiento o catarros de vías altas de repetición.

El tratamiento en el 95 % de los casos ha sido la realización de una broncoscopia rígida bajo anestesia general para la extracción y sólo un 5 % de los casos se ha resuelto espontáneamente con un golpe de tos.

Como conclusión queremos destacar la importancia de sospechar esta entidad ante cuadros respiratorios de evolución tórpida y sobre todo llamar la atención a la sociedad del peligro que implica el consumo de frutos secos en niños (especialmente en menores de 3 años).

UTILIDAD DIAGNÓSTICA DE LA FIBROBRONCOSCOPIA EN NIÑOS CON NEUMONÍA RECURRENTE

P. Mondéjar, JM. Olivares, MD. Pastor, M. Sánchez-Solís Sección de Neumología Infantil, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca (Murcia)

OBJETIVOS: La fibrobroncoscopia es una técnica diagnóstica y terapéutica de uso relativamente reciente

en la edad pediátrica, entre cuyas indicaciones puede encontrarse la neumonía recurrente, definida como la existencia de dos o más episodios de neumonía en un año o más de tres neumonías en cualquier tiempo. El objetivo de este estudio es valorar la rentabilidad de esta técnica a la hora de identificar patología subyacente en niños con neumonía recurrente en los que no se ha llegado a un diagnóstico mediante otras pruebas complementarias menos invasivas.

MÉTODOS: Durante los últimos 4 años y medio, se ha realizado 282 fibrobroncoscopias, de las que hemos seleccionado aquellas motivadas por neumonía recurrente, analizando la rentabilidad diagnóstica de esta técnica.

RESULTADOS: De las 282 fibrobroncoscopias realizadas a niños entre 0 y 11 años, 13 correspondían a pacientes neumonía recurrente (4,6%); se procedió a lavado broncoalveolar en 6 casos y biopsia de cilios en uno de ellos, llegándose a un diagnóstico definitivo en 10 de los casos (77%): reflujo gastroesofágico (n = 4), traqueomalacia (n = 3), tumor carcinoide (n = 1), neumonía intersticial (n = 1), neumonía lipoidea (n = 1), diskinesia ciliar primaria (n = 1). No se encontró patología subyacente en los 3 casos restantes.

CONCLUSIONES: La fibrobroncoscopia, si bien no es el primer escalón en la evaluación de niños con neumonía recurrente, constituye una técnica de elevada rentabilidad diagnóstica, por lo que recomendamos su realización en aquellos casos sin diagnóstico definitivo tras exploraciones complementaria básicas.

NEUMOTÓRAX POR ESPINA DE PLANTA ORNAMENTAL

Sánchez Pérez R., Ruiz Sánchez A., Cortes Mora P, Lendínez Molinos F, González Jiménez Y, Rubi Ruiz T, Battles Garrrido J, López Muñoz J.

Unidad de Neumología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.

OBJETIVO: El pinchazo accidental por espina de planta ornamental (agave feroz) acaecida en jardín público en una causa inhabitual de neumotorax en la infancia.

Se entiende por neumotorax la presencia de aire en la cavidad pleural lo que conlleva colapso del pulmón. Se clasifica en espontaneo, que ocurre sin evento previo, traumático debido a traumatismo directo o indirecto e iatrogénico, considerado por algunos

autores como subclase del traumatismo. El tratamiento va desde la actitud expectante, aspiración simple, tubo de drenaje y esclerosis química de la pleura a toroscopia y toracotomía.

CASO CLÍNICO Niña de 3 años que acude a urgencias por tos y dificultad respiratoria, tras sufrir pinchazo en hemitorax izquierdo con una hoja de palmera. Antecedentes familiares y personales sin interés. Exploración: Peso: 15 Kg. T axilar: 35,8 °C, FR: 20 r.p.m., FC: 142 l.p.m.. Estado general conservado. No tiraje subcostal, ni supraclavicular. Auscultación pulmonar: hipoventilación en hemitorax izquierdo. Auscultación cardiaca: Normal. Resto de la exploración sin hallazgos patológicos. Rx tórax: neumotorax izquierdo. Evolución favorable. Rx tórax al segundo día: Normal.

COMENTARIOS. De las causas de accidentes infantiles, el neumotorax aislado por pinchazo de espina de planta de la familia de las Agaváceas: *Agave Feroz* (vulgarmente conocida como "pita"), es muy infrecuente.

ABSCESO PULMONAR SECUNDARIO A NEUMONÍA POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE

AUTORES: *Vicente Pintor A., Perin F., Moreno Galárraga L., Valls A., García Huete S., A Leonés, E. Callejón, L. Ortega Martos.*

HMI Virgen de las Nieves. Granada.

INTRODUCCIÓN: El absceso pulmonar es una rara complicación de las neumonías en niños, siendo más frecuente los causados por *S. aureus* y *S. Pneumoniae* y excepcionalmente por *mycoplasma*, en la literatura solo hemos recogido 3 casos similares.

CASO CLÍNICO: Lactante de 23 meses que presenta cuadro febril de 15 días de evolución. asocia tos escasa y mucosidad, a la exploración mediana sensación de enfermedad. En la radiografía de tórax presenta condensación en base de hemitórax izquierdo sin derrame asociado, con 35.700 leucocitos y 62% de neutrófilos en el hemograma y una PCR de 10,1 mg/dl. Se inició tratamiento con amoxicilina-clavulánico, persistiendo la fiebre al tercer día, por lo que se repite la radiografía de tórax apreciándose un nivel hidroaéreo, se realiza TAC en la que se describe tumoración cavitada situada en región posterobasal del lobulo superior izquierdo, tamaño 5x4 cm. Pared gruesa, contornos irregulares. Se inicia antibioterapia intravenosa con Cefalosporinas

de tercera generación y clindamicina. Posteriormente nos llega serología IgM a *mycoplasma* (+) 1/320, tras lo cual se asocia Eritromicina. El tratamiento se mantiene 11 días por vía intravenosa y posteriormente se continúa 14 días mas por vía oral. Se realizó estudio de inmunidad humoral y celular, complemento, mantoux y test de candidina, siendo todos ellos normales.

Posteriormente se normalizaron los parámetros de fase aguda y remitió la fiebre, no presentando secuelas apreciables a los dos meses.

CONCLUSIONES: El absceso pulmonar por *mycoplasma* es excepcional y habría que sospecharlo en aquellos casos en que tras un tratamiento adecuado no hay una mejoría clínica, asociando al tratamiento un macrólido.

ESTUDIO DE LAS INMUNOGLOBULINAS SERICAS EN NIÑOS CON BRONQUITIS CRONICA Y RECIDIVANTE Y/O ASMA

G Simon Escanez, S Martínez Ramos, J Mª de Tapia Barrios, S. Rico de Cos, P Amadeu da Costa, M. Casanova Bellido.

Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina de Cádiz. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Puerto Real

OBJETIVOS: El objetivo de este estudio ha sido conocer los valores de las inmunoglobulinas séricas (IgA, IgG, IgM, IgE) en los niños afectados de asma bronquial y con bronquitis crónica o recidivante y ver si existen diferencias entre los sensibilizados y no sensibilizados.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se analizan retrospectivamente las historias clínicas de 573 niños diagnosticados de asma bronquial y bronquitis crónica o recidivante, de entre 2 y 7 años de los que 306 son varones y 267 mujeres. Se recogen los siguientes datos: filiación, antecedentes personales y familiares, edad del diagnóstico, habitat, tipo de vivienda, anamnesis, exploración física, exámenes complementarios, diagnóstico y evolución. Criterios de inclusión: edad entre 2 y 7 años y consultar por episodios respiratorios recurrentes (más de 4 al año) o persistentes (más de dos semanas de duración), con tos, sibilancias y disnea. La IgG, IgA, IgM han sido cuantificadas por turbidimetría, la IgE total y específica por ELISA. Método estadístico: Se realiza un análisis descriptivo de las variables cuantitativas y cualitativas agrupadas (sensibilizados (S) no sensibilizados (NS). Análisis inferencial: se estudian las diferencias entre variables cualitativas (según criterios de normalidad) en función

del grupo al que pertenece (S o NS) y las los valores de las inmunoglobulinas (variable cuantitativa) en función del grupo S o NS. Se utilizó un programa SPSS versión 10.0.1

RESULTADOS. Edad: el mayor porcentaje (27,4%) corresponde a los tres años. Antecedentes alérgicos familiares el 56,4%. Alergia a medicamentos el 4,7%. Dermatitis atópica en 5,6%. Hábitat urbano el 81,3% de los cuales el 81,5% están sensibilizados. Hábitat rural 18,7% de los cuales el 81,5% estaba sensibilizado. Vivienda: el 7% eran modernas con un 79,5% de sensibilizados y el 21% antiguas con un 87,9% de sensibilizados. Variables cualitativas: los porcentajes de IgA, IgG y IgE no normales son significativamente más elevados en el grupo de sensibilizados. En cuanto a la presencia de valores no normales de la IgM, no hallamos relación con el estado de sensibilización. Variables cuantitativas: IgG NS 958,55, IgG S 1.165,18, $p < 0,05$; IgA NS 87,48, IgA S 139,68, $p < 0,05$; IgE NS 54,6, IgE S 204, S, $p < 0,05$. No se encuentran diferencias significativas entre los valores de IgM entre ambos grupos.

COMENTARIOS. Existen diversos estudios sobre las alteraciones de las inmunoglobulinas en niños atópicos con resultados diferentes. pues mientras que unos no encuentran ninguna alteración, otros hallan valores elevados además de la IgE, de las IgM y Ig, por lo que consideran algunos que esta última pueda desempeñar algún papel protector en el asma bronquial infantil.

PARÁLISIS BILATERAL CONGÉNITA DE CUERDAS VOCALES

Tejero Hernández MA, Pérez Aragón AJ*, Pérez García E*, Torres Torres A**, Cordón Martínez A*, Pérez Frías FJ*.
Unidad de Neumología Infantil. Hospital Regional Carlos Haya*. Málaga. Hospital S.Juan de la Cruz**. Úbeda (Jaén).*

CASO CLINICO: Paciente de 28 días de vida, remitido a nuestra Unidad para valoración por presentar estridor bifásico, de inicio al nacimiento y predominio inspiratorio, que no se modifica con los cambios posturales. No refieren alteraciones en la alimentación. El llanto es fuerte y vigoroso, sin disfonía, incrementándose el estridor durante el mismo, asociando congestión facial y cianosis de mucosas. Sin otra sintomatología asociada.

ANTECEDENTES PERSONALES: Embarazo controlado y parto espontáneo 38SG. PRN: 2.710 gr; T: 48 cm; PC: 34 cm; APGAR: 8-9-9.

EXPLORACIÓN AL INGRESO: Constitución normosómica. P: 3.600 gr; T: 52 cm; FR: 45 rpm. Buen desarrollo ponderoestatural. Estridor bifásico, de predominio inspiratorio presente en reposo, sin modificación con los cambios posturales. Congestión facial con el llanto, con coloración subcianótica de piel y mucosas, siendo en reposo la coloración cutáneo-mucosa, rigurosamente normal. Retracción supraesternal y subcostal, que se intensifica, de igual modo, con el llanto. ACR: normal. Resto de exploración, normal.

P. COMPLEMENTARIAS: Hemograma, bioquímica y E. coagulación normal. E. cardiológico: Foramen ovale permeable.

FIBROBRONCOSCOPIA: Se realiza fibrobroncoscopia con broncoscopio flexible de 3,5mm, a través de fosa nasal, con el paciente en ventilación espontánea, objetivándose ambas cuerdas vocales en posición central durante la inspiración y el llanto, sin otras anomalías estructurales ó anatómicas. Se confirma así el diagnóstico de parálisis bilateral congénita de ambas cuerdas vocales, registrándose imagen dinámica en soporte digital.

EVOLUCIÓN: Confirmado el diagnóstico, a los 33 días de vida, se propone a los padres traqueostomía, siendo rechazado hasta ahora.

DISCUSIÓN: Ante un estridor persistente neonatal, no siempre hay que pensar se deba a alteraciones funcionales, por lo que es preciso un seguimiento cuidadoso para poder establecer aquellos pacientes que se puedan beneficiar de exploraciones complementarias como la fibrobroncoscopia, ante la eventualidad de un diagnóstico de confirmación certero y tratamiento dirigido.

HIPOPLASIA PULMONAR

D. García; D. Martínez; F. Pérez; S. Calero; A. Burón; J. Torres

INTRODUCCIÓN: la hipoplasia pulmonar es una malformación de baja incidencia, secundaria en el 60% a otras malformaciones prenatales (HDC, displasia torácica, oligoamnios, Sd de la cimitarra...). Suele afectar a todo un pulmón (principalmente el izquierdo) y con menor frecuencia a un lóbulo. Predomina en varones

CLÍNICA: niña de 2 años previamente asintomática con cuadro catarral de una semana de evolución. En la exploración física destacaba auscultación respiratoria con disminución del murmullo vesicular en

hemitórax derecho, sin signos de dificultad respiratoria. Resto normal. AP: embarazo y parto normales. Dos episodios previos de broncoobstrucción que no requirieron ingreso.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: Hemograma y Bioquímica normales. Radiografía tórax: hemitórax derecho hipoluciente y de menor tamaño, con borramiento de silueta cardiaca derecha e hiperinsuflación del LID. Broncoscopia rígida: descarta cuerpo extraño. Gammagrafía de perfusión pulmonar: compatible con hipoplasia de LSD y LM. TC (sin contraste) disminución del tamaño del hemitórax derecho con desviación ipsilateral del mediastino; no se visualiza el bronquio del LSD; hallazgos compatibles con hipoplasia LSD y LM.

COMENTARIOS: A pesar de su baja incidencia y de su presentación generalmente en el periodo neonatal, debemos tener presente este diagnóstico ante una condensación lobar o pulmonar con disminución de espacio ya que la hipertrofia compensadora del resto de parénquima pulmonar puede retrasar su diagnóstico.

PAPILOMATOSIS LARÍNGEA EN UN LACTANTE

J. Susmozas, V. López, J.J. Quesada. Sección de Lactantes. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

INTRODUCCIÓN: la papilomatosis laríngea, causada fundamentalmente por los serotipos 6 y 11 de papilomavirus, es una enfermedad poco frecuente en la infancia, pero a menudo grave debido a que, a pesar de la benignidad histológica de las lesiones, su localización y tendencia a la recurrencia pueden dificultar el tratamiento.

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso de una lactante de cinco meses, prematura de 25 semanas, que consulta por fiebre y estridor inspiratorio de pocos días de evolución. En la exploración física destacan dos excrecencias papilomatosas flanqueando la úvula. Entre los antecedentes familiares destaca que la madre padece hepatitis B activa y sífilis secundaria, con lo que nos planteamos el diagnóstico diferencial de condiloma plano o condiloma acuminado debido a papilomavirus. Mediante fibroscopia bajo sedación, sin intubación, se observan múltiples formaciones de aspecto similar a nivel de hipofaringe y laringe. El diagnóstico anatomopatológico fue de papilomatosis vírica, con diagnóstico microbiológico pendiente de resultado.

Se realizó resección quirúrgica parcial de las lesiones con intubación de la paciente. El postoperatorio fue tórpido con sangrado local, pero con mejoría clínica posterior. Al mes de la intervención se observa progresión de las lesiones.

DISCUSIÓN: Es importante sospechar la posibilidad de papilomatosis en los lactantes con estridor o atragantamiento de repetición sin causa aparente. El tratamiento presenta dificultades técnicas en la mayoría de los pacientes dado que la intubación o traqueotomía favorece la aparición de nuevos papilomas en zonas no afectas. Existen distintas modalidades terapéuticas tanto médicas como quirúrgicas y combinadas, aunque todas con elevada tasa de recurrencias por lo que el tratamiento de elección no está claramente establecido en la actualidad.

SÍNDROME CUELLO-LENGUA. A PROPOSITO DE 2 CASOS.

P. Martín; C. Sierra; R. Parrilla; J.C. Salazar; I. Leiva; I. Peláez; M.D. Gámez; P. Mellado; M. A. Avilés.

Servicio de Pediatría. Unidad de Neuropediatría. Hospital Universitario Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén. Medicina Familiar y Comunitaria. DUE.

OBJETIVOS: Dar a conocer a los pediatras este tipo de cefalea, poco frecuente, que se caracteriza por ataques breves (de segundos a minutos de duración) de dolor cervico-occipital unilateral, paroxístico e intenso acompañado de parestesias de la hemilengua ipsilateral. Se desencadena por movimientos de rotación de la cabeza y parece que se debe a la compresión de la raíz C2, al subluxarse transitoriamente la articulación atloaxoidea ipsilateral.

CASOS CLÍNICOS: Caso 1: Niño de 9 años que presenta episodios de dolor en región occipital izquierda acompañado de hormigueo de la hemilengua izquierda de unos minutos de duración, coincidiendo con la práctica de natación. Antecedentes personales y familiares: sin interés. Exploración neurológica y física normal. Exámenes complementarios: Rx simple de columna cervical así como RM cerebral y medular no mostraron alteraciones óseas ni del S.N.C. Caso 2: Niña 13 años que desde hace un año presenta repetidas crisis de dolor agudo occipital izquierdo, "crujido cervical", sensación de calor intenso seguido de parestesias en la hemilengua izquierda coincidiendo siempre con la natación y los ejercicios de gimnasia. Llama la atención la gran

angustia familiar. Antecedentes personales: espasmos del sollozo. En los antecedentes familiares destaca padre con meningioma temporal derecho intervenido y epilepsia sintomática residual. Exploración neurológica y física normal. Rx simple cervical y RM cerebro-cervical: normal.

CONCLUSIONES: 1) Es importante conocer este síndrome para ser capaces de reconocerlo y diferenciarlo de otro tipo de cefaleas. A diferencia del adulto, en la mayoría de los niños no se identifican defectos anatómicos. 2) Se deben descartar procesos patológicos (alteraciones articulares, adenopatías laterocervicales y tumores) que pueden comprimir a este nivel y producir síntoma similares. 3) Aunque no existen muchos casos publicados, hemos podido observar que este síndrome en la edad pediátrica suele presentarse en edades comprendidas entre los 11-13 años, predominantemente en el sexo femenino y en todos los casos que hemos estudiado en el lado izquierdo.

SÍNDROME PFAPA COMO CAUSA DE FIEBRE PERIÓDICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

E. López Ruzafa, M. Rodríguez Martínez, P. Aguilera Sánchez, R. Sánchez Pérez, P. Cortés Mora, J. Aguirre Rodríguez, J. Batlles Garrido, T. Rubí Ruiz, Y. González Jiménez, J. López Muñoz.
Hospital Torrecárdenas. Servicio de Pediatría. Almería.

INTRODUCCIÓN: La fiebre periódica se define como la aparición de episodios recurrentes de fiebre, de duración variable, separados por períodos en los que el paciente está asintomático. Se puede deber a múltiples causas: infecciosas, inflamatorias y autoinmunes, déficit inmunitarios, hereditarias, así como entidades de etiopatogenia desconocida como son el síndrome CINCA y el síndrome PFAPA. Exponemos un caso de éste último.

CASO CLÍNICO: Varón de 28 meses que presenta desde los 8 meses episodios de fiebre alta (39-40°C), de 3-4 días de duración, repetidos cada 7-10 días. Asintomático en periodos afebriles. Catalogados de faringitis, faringoamigdalitis y/o OMA, se prescriben numerosos tratamientos antibióticos e incluso se realiza adenoidectomía. Posteriormente persisten episodios febriles similares. Antecedentes personales: epilepsia focal sintomática y retraso psicomotor leve. Antecedentes familiares sin interés. Exploración física: Regular estado general, leve palidez cutánea, posición en sedestación aunque imposibilidad para deambulación. No signos meníngeos. No exantemas ni

petequias. No artralgias ni signos de artritis, ni adenopatías. AC: soplo sistólico II/IV. AR: normal. Abdomen: normal. ORL: leve hiperemia faríngea. Drenajes timpánicos bilaterales. Exploraciones complementarias: Hemograma, bioquímica general, estudio de función renal, proteinograma, hormonas tiroideas, inmuglobulinas (incluyendo subclases de IgG, Ig D), subpoblaciones linfocitarias, estudio de complemento, ANA, ASLO, factor reumatoide, anticuerpos postvacunales DTP y sarampión, ADA y LDH: normales. PCR 1,33 mg %. VSG 23 mm. Serología a Brucella, Lues, Toxoplasma, VEB, Rubéola, CMV, VHB, VHC, VIH: negativas. Hemocultivos (3), urocultivos (2) y cultivo exudado faríngeo negativos. Mantoux negativo. Rx tórax, fondo de ojo, ECG y Ecocardiograma: normales. Evolución: Desde el alta acude a consulta en cada proceso febril, apreciándose una separación mayor entre estos episodios y un acortamiento de su duración al administrar 1 mg/kg de Prednisona. En las distintas exploraciones presenta aftas bucales y/o faringitis y/o adenopatías.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: Tiene gran valor diagnóstico un adecuado interrogatorio (antecedentes familiares de fiebres recurrentes, gráfica detallada de temperatura, sintomatología acompañante) y una exploración física minuciosa del paciente en cada episodio. Debemos tener presente esta entidad clínica en el diagnóstico diferencial de fiebre periódica, especialmente en: 1. Niños menores de 5 años, con un crecimiento y desarrollo normales. 2. Procesos febriles recurrentes de corta duración, naturaleza benigna y acompañados de aftas bucales y/o faringitis y/o adenopatías cervicales. 3. Exámenes complementarios normales. 4. Ausencia de sintomatología entre los episodios. Ante un alto grado de sospecha y una vez descartadas todas las causas de fiebre periódica, se puede indicar como tratamiento "adyuvantivo" una dosis de prednisona al comienzo del pico febril, afianzándose el diagnóstico si se objetiva un acortamiento en la duración del mismo.

SÍNDROME DE MILLER-FISHER EN LA INFANCIA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

C. Sierra; R. Parrilla; J. De la Cruz; M.C. Martínez; P. Martín; L. Millán; I. Peláez; I. Leiva. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén.

OBJETIVO: El síndrome de Miller-Fisher (oftalmoplejía, ataxia y arreflexia) se presenta raramente en la infancia y se considera una variante del Síndrome de Guillain-

Barré (S.G-B). Presentamos el caso de una niña de dos años y seis meses con Síndrome de Miller-Fisher (S.M-F) dentro de la casuística de cinco casos del S.G-B diagnosticada en nuestro servicio en el periodo comprendido desde Agosto 2003 a Agosto 2004.

CASO CLÍNICO: Niña de dos años y medio remitida a nuestro servicio por presentar 36 horas antes debilidad en los miembros inferiores, ligera oftalmoplejia y arreflexia. Pruebas complementarias realizadas: TAC cerebral, punción lumbar, fondo de ojo, hematimetría y bioquímica normal. Antecedentes inmediatos: Cuadro catarral febril 15 días antes. Evolución a las 24 horas de su ingreso; agravamiento progresivo del cuadro oftalmopléjico, dolor generalizado en extremidades y espinal, pérdida de sedestación y control cefálico, disartria y dificultad para la deglución. Se realiza ENG, EMG, RMN cerebral y columna con resultado normal. Ante la sospecha clínica evidente de S.M-F se inicia tratamiento con inmunoglobulina 400 mg/kd/día durante 5 días, previa Ig A normal. Al cuarto día se aprecia mejoría manifiesta. La punción lumbar al séptimo día muestra disociación albúminocitológica (111 proteínas/1 leucocito). Control EMG, ENG: VCM y amplitud aceptable para nervios explorados. Enzimas musculares, función hepática y serologías virales normales. A los 3 meses del comienzo del cuadro está asintomática.

CONCLUSIONES: El síndrome de Miller-Fisher es raro en la infancia, con tan solo 35 casos descritos. Destacamos: 1) En la incidencia de nuestra casuística de un año, el síndrome de Miller-Fisher representa el 20%. 2) La EMG-ENG dentro del Síndrome de Guillain-Barré variante Síndrome de Miller-Fisher, puede ser normal en el 20%, como ocurre en el caso presentado. 3) Hacer un llamamiento a la utilización precoz del tratamiento con inmunoglobulinas.

DIAGNÓSTICO DE TRES CASOS DE LA ENFERMEDAD DE CANAVAN

C. Sierra; R. Parrilla; P. Martín; I. Peláez; I. Leiva; A. Arévalo; M.D. Gámez. Unidad de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén.

INTRODUCCIÓN: La encefalopatía espongiiforme de Van Bogart y Bertrand fue descrita en niños por Caravan en 1931, años después fue reconocido como un desorden familiar que sufren los niños de grupos étnicos askhenazi y gitanos. El diagnóstico de sospecha

se hace en base a la clínica (macrocefalia, hipotonía y desconexión del medio) y la neuroimagen característica de desmielinización, confirmándose por el estudio bioquímico de aumento de ácido N-acetilaspártico en orina; déficit de asparto-acilasa en cultivo de fibroblastos. En la actualidad se conoce la localización del gen de la aspartoacilasa humana en el cromosoma 17. **MATERIAL Y MÉTODOS:** Se presentan 3 pacientes comprendidos en el periodo 1994-2004, diagnosticados en los 12 primeros meses de vida. 3/3 son de raza gitana, 2/3 son hermanos, 3/3 mostraban la misma clínica (macrocefalia, hipotonía-desconexión del medio, irritabilidad). La neuroimagen en 3/3 apoyó la hipótesis diagnóstica y la confirmación fue por la determinación de aumento de ácido N-acetilaspártico en orina. La evolución hacia una espasticidad de las extremidades, clonus bilateral con descerebración/decorticación.

CONCLUSIONES: 1) Los tres casos son de etnia gitana, al igual que los descritos en literatura española revisada. 2) El conocimiento del cuadro clínico y las imágenes características de RMN nos permite hacer cada vez un diagnóstico más precoz.

LEUCOENCEFALOPATÍA CON ATAXIA E HIPOMIELINIZACIÓN CENTRAL: SÍNDROME DE CACH

C.Sierra; R. Parrilla; P.Martín; I. Leiva; I. Peláez; A.Arévalo; J.C. Salazar. Servicio de Pediatría. Unidad de Neuropediatría. Hospital Universitario Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén.

INTRODUCCIÓN: La leucoencefalopatía con ataxia e hipomielinización central fue descrita por Van der Knapp *et al* en 1997 como una nueva enfermedad hereditaria autosómica recesiva. Se trata de niños que han tenido un desarrollo neurológico normal y que tras infecciones o traumatismos de craneo, comienzan con deterioro neurológico de forma crónica, progresiva y episódica; a veces acompañada de estados de coma inexplicables. Los signos neurológicos son ataxia progresiva y espasticidad, en algunos casos el cuadro se acompaña de deterioro cognitivo, atrofia óptica y epilepsia. La neuroimagen muestra unas lesiones características de leucodistrofia severa bihemisférica, difusa y simétrica, con señal de la sustancia blanca prácticamente idéntica al LCR con densidad proteica en T2, T1 y Flair. Recientemente se ha identificado el gen de esta enfermedad en el brazo largo del cromosoma 3.

CASO CLINICO: Niño de 2 años y 9 meses, hijo de padres jóvenes sanos, no consanguíneos, desarrollo psicomotor totalmente normal. Presenta a los 15 días de un proceso febril, ataxia progresiva y espasticidad que le impide la deambulación sin apoyo. La evolución de este proceso fue hacia la recuperación en un mes de la deambulación, pero con ataxia y ligera espasticidad. Exámenes complementarios: RMN muestra imágenes características del Síndrome de Cach, función hepática, estudios metabólicos básicos, análisis del LCR, EMG, ENG, ácidos orgánicos, aminoácidos con resultado normal. Estudio de enfermedades peroxisomales y lisosomales normal. PEAT normal, EEG con lentificación difusa generalizada. PEV: desmielinización y atrofia óptica. Evolución: Ha presentado tres recaídas por procesos menores (TCE, CVA y tras la realización de biopsia de piel) recuperando algo la funcionalidad tras cada proceso aunque cada vez más imposibilitado. Actualmente no sedestación y gran espasticidad que lo tiene recluido en una silla de ruedas a la edad de 4 años y 9 meses.

CONCLUSIÓN: El Síndrome de CACH es una enfermedad rara del SNC que debemos conocer y sospechar en pacientes con signos de deterioro neurológico progresivo secundario a un traumatismo craneal leve o un proceso infeccioso banal.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ SOBRE NEUROPATÍA HEREDITARIA FAMILIAR DE BASE. DIFICULTAD DIAGNÓSTICA POR LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

C. Sierra; J. De la Cruz; R. Parrilla; I. Peláez; L. Millán; P. Martín; I. Leiva. A. Arévalo. Servicio de Pediatría. Unidad de Neuropediatría. Hospital Universitario Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén.

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía aguda, autoinmune y autolimitada. El diagnóstico se basa en criterios clínicos establecidos, electroneurofisiológicos y en la disociación albúmino-citológico del LCR. Existen signos clínicos especiales dentro del SGB como son: el dolor persistente y los signos meníngeos con rigidez espinal, irritabilidad, somnolencia que retrasan varias semanas el diagnóstico.

CASO CLÍNICO: Niño de 7 años con clínica de Guillain-Barré, varicela hace dos días y desde el tercer día comienza con debilidad progresiva de extremidades inferiores que le impide la deambulación,

abolidos los reflejos ROT y aquileos, discreta rigidez espinal, consciente, orientado, sensibilidad normal. Resto de la exploración normal. Punción lumbar: disociación albúmino-citológica, EMG y ENG con importante disminución de la VCM del CPE y tibial posterior, con muy poca amplitud de potencial motor. Se inicia tratamiento con inmunoglobulinas 400 mg/kg/día durante 5 días. Empeoramiento progresivo en los días siguientes, con trastornos respiratorios, dificultad para la deglución, disartria y una intensa rigidez de extremidades inferiores y espinal con hiperestesia muy llamativa. Grado de funcionalidad 4. Control de EMG/ENG: Conducción sensitiva y motora con disminución de la velocidad y amplitud (neuropatía sensitivo axonal y desmielinizante). RMN normal. Inmunoglobulinas normales. Enzimas musculares y hepáticas normales. Ac GM1 negativos. Exploración física a su alta: Manos típicas neuropáticas, con atrofia de músculos interoseos. Pies cavos, temblor grosero de todas las extremidades. Ataxia típica de neuropatía, espasticidad, rigidez e hiperestesia con abolición de los reflejos. Exploración física a los 3 meses: Funcionalidad normal, pies cavos en reposo, ligera disminución de fuerza en extremidades superiores. Resto normal. Antecedentes personales: Deambulación a los 18 meses, caídas frecuentes. Antecedentes familiares: Consanguinidad padre y madre (tío y sobrina carnal). Abuelo materna afecta de polineuropatía sin estudiar. Padre: pies deformados y cojera. Madre: pies cavos. Hermano: polineuropatía periférica sin estudiar.

CONCLUSIÓN: La presencia de síntomas clínicos especiales nos hizo sospechar del diagnóstico de SGB, planteándonos el diagnóstico diferencial con otras patologías que motivan la realización de RMN cerebral. La historia familiar y los antecedentes personales así como la evolución nos llevó al diagnóstico de: SGB que ha evolucionado hacia la curación en una polineuropatía hereditaria familiar de base.

SÍNDROME DE HIPOVENTILACIÓN CENTRAL CONGÉNITA

Bueno M.; Núñez J.; Mudarra A.; Pérez J. H.H.U.U. Virgen del Rocío. Servicio de Neonatología. Sevilla

INTRODUCCIÓN: El también llamado Síndrome de Ondina se caracteriza por la ausencia de sensibilidad al CO₂ y de respuesta ventilatoria al mismo durante la noche. Durante la vigilia sí hay respuesta salvo en casos muy graves. No mejora con el tiempo. Puede

asociarse a la enfermedad de Hirschprung. Su etiopatogenia y patrón hereditario son desconocidos.

OBJETIVOS: Plantear la dificultad diagnóstica así como la complejidad de manejo de esta enfermedad.

MÉTODO: Estudio retrospectivo de casos en esta unidad en los últimos 10 años revisando historia clínica de un caso. **Resultados:** Presentamos un caso de SHCC diagnosticado este año en nuestra unidad. Ingresar varón con 10 h. de vida y 2.900 Kg. de peso por cianosis e insuficiencia respiratoria con acidosis respiratoria: Pa CO₂ 150 mmHg. Antecedentes familiares y personales: 2ª gestación de 38 semanas que cursó sin incidencias, serologías normales, presentación cefálica, parto eutócico, Apgar 9-10. Presenta crisis de cianosis desde los 15 min. de vida con hipoventilación sin distrés. Al ingreso mal estado general, no dificultad respiratoria, hipotonía e hiporreactividad. ACR normal, pulsos periféricos fuertes y simétricos, No dismorfología. Resto sin incidencias. Pruebas complementarias: EAB acidosis respiratoria que se normaliza con ventilación mecánica (VM), bioquímica, hemograma y hemocultivo normales. Radiografía de tórax normal. TAC y ECO cerebral normales, EEG normal, punción lumbar: citoquímica y cultivo normales: descartándose encefalopatía. EKG y Ecocardiografía normal descartando cardiopatía. Estudios metabólicos: se solicita amoniemia, ácido láctico en LCR y en suero y ácido pirúvico en suero, aminoácidos en sangre y orina, ácidos orgánicos en orina, ácidos grasos en plasma, hidroxibutirato, acetoacetato, y carnitina en sangre normales, test de la sulfito oxidasa normal descartándose enfermedad metabólica mitocondrial. Estudio citogenético y molecular negativo descartando enfermedad de Steinert y Atrofia Muscular Espinal (enfermedad de Werdnig-Hoffmann). Cariotipo 46 XY. Estudio inmunológico: mutación de Leigh normal descartando encefalomiopatía necrotizante de Leigh. Estudio hepático normal. PEV auditivos y visuales normales. Polisomnografía de sueño espontáneo compatible con apnea del sueño de origen central. **Evolución:** Durante su estancia en la UCINN ha presentado bronconeumonias de repetición y crisis tónico clónicas que se traducen en el EEG en una lentificación generalizada. No asocia enfermedad de Hirschprung. **Tratamiento:** VM 6 meses. BIPAP por cánula de traqueostomía en sueño.

CONCLUSIONES: Se constata la dificultad diagnóstica que precisa descartar enfermedades compatibles con cuadro clínico y confirmación con polisomnografía de sueño, así como la complejidad en el manejo

dada la necesidad de respiración asistida permanente y estancias en UCI muy prolongada.

ARTROGRIPOSIS CONGENITA CON FRACTURAS OSEAS: VARIEDAD GENÉTICA RARA DE ATROFIA MUSCULAR ESPINAL INFANTIL

C. Sierra, J. de la Cruz, C. Santiago, I. Leiva, M.C. Martínez, L. Millán, P. Martín e I. Pelaez
Servicio de Pediatría. Unidad de Neuropediatría. Hospital Universitario materno-infantil. Complejo Hospitalario de Jaén.

INTRODUCCIÓN: La atrofia muscular espinal infantil (AME) se caracteriza por la degeneración precoz de la neurona motora del asta anterior de la médula espinal, cuya forma de presentación neonatal más frecuente y grave es la forma de Werdnig-Hoffmann (EWH). En las formas más frecuentes de EWH, el paciente puede remedar un cuadro dismorfológico, englobado bajo el término de secuencia deformativa de hipocinesia fetal (SAF). Diversas variedades genéticas raras de AME infantil deben distinguirse de la AME tipo I (EWH) que se presentan con las mismas características anatomopatológicas, neurofisiológicas, clínica al nacimiento (SAF, insuficiencia respiratoria) y mortalidad en el periodo neonatal o en los dos primeros meses de vida. Rasgo definitorio es que en la variedad genética rara de AME infantil, ninguna está ligada a la región genética en el cromosoma 5 afectado en la AME infantil tipo I o EWH.

CASO CLÍNICO: Recién nacido, 2ª gestación de madre sana, embarazo controlado que cursó sin patología, último trimestre pocos movimientos fetales. Parto a término, cesárea por presentación de nalgas. Apgar: 3/5, intubación y ventilación mecánica al nacimiento por distres respiratorio inmediato. La exploración física: PN: 2500 gr, no respiración espontánea, tórax acampanado, abdomen distendido, ausencia de movimientos, fractura bilateral de fémur, artrogriposis, no reflejos, abundante tejido subcutáneo, movimientos de la lengua y gesticulación por dolor, paladar ojival, microretrognatia, fasciculaciones en lengua y musculatura abdominal. Durante su estancia presenta fijación de la mirada adecuadamente, precisa ventilación mecánica 11 días, después O₂ en gafas nasales para mantener saturaciones por trabajo respiratorio moderado, sobretodo retracción esternal importante. A los 47 días sufre empeoramiento, parada respiratoria por insuficiencia respiratoria severa. Complementarios: Eco cerebral, estudio cardiológico, oftalmológico y enzimas musculares normales. EMG y ENG: datos

compatibles con AME muy severa. Biopsia muscular: AME. Genética molecular cromosoma 5q11.2-11.3 negativa.

DISCUSIÓN: La AME infantil distingue tres variedades: AME tipo I (EWH), AME tipo II o intermedia y AME tipo III o leve, se transmite según un patrón de herencia AR y está ligada genéticamente al brazo largo de cromosoma 5 en la región q11.2-11.3 lo que sugiere que son producidas por mutaciones diferentes en el mismo locus mediante deleciones-mutaciones puntuales de los genes SMN1 (exones 7,6,3,8) SMN2 y NAIP. Se han descrito casos de AME similares (clínica, anatomopatológica y neurológicamente) a la EWH neonatal, en pacientes con genética negativa para el estudio de los exones que corresponden al locus de los genes (cromosoma 5), como en nuestro caso. ¿Son realmente entidades diferentes o habrá más exones afectados que pudieran explicar las variedades genéticas raras de AME infantil?.

PRESENTACIÓN DE UN CASO DE PENA-SHOUKEIR TIPO I EN UNA AUTOPSIA FETAL TRAS IVE

I. Leiva; J. Martínez de Victoria; E. García-Triviño; I. Peláez; J.F. Expósito; J. de la Cruz; C. Sierra; L. Millán; A. Leiva. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén.

OBJETIVOS: El fenotipo Pena-Shoukeir tipo I es una artrogriposis poco frecuente. Fue descrito por primera vez en 1974, recogiendo hasta la fecha 100 casos aproximadamente. Se identificó como un desorden letal que involucra contracturas articulares múltiples, anomalías faciales e hipoplasia pulmonar entre otras anomalías. Se ha relacionado con herencia autosómica recesiva aunque no tiene una única etiología, implicándose otros factores teratogénicos que dificultan el consejo genético. Presentamos un caso encontrado en una autopsia fetal procedente de IVE.

CASO CLÍNICO: Se realiza autopsia fetal procedente de interrupción voluntaria del embarazo, tras diagnóstico intrauterino de feto polimalformado con sospecha de artrogriposis. Antecedente de madre de 34 años de edad con diagnóstico de esterilidad primaria, que tras dos inseminaciones fracasadas previas, se consigue embarazo por FIV. Se realiza estudio ecográfico a las 20 semanas de gestación, con hallazgos de polihidramnios, disminución de movimientos fetales, pie en mecedora y comunicación inter-

ventricular. Practicándose amniocentesis con cariotipo 46 XX normal. Tras IVE a las 22 semanas de gestación, se realiza autopsia. El estudio necrópsico describió feto de sexo femenino (Peso: 320 gramos; talla: 24.5 cm; PC: 20 cm; PT: 17cm; PA: 18 cm) con rigidez, anquilosis y flexión de extremidades distales. Acompañado de anomalías faciales (hipertelorismo, micrognatia, baja implantación de orejas y cara aplanaada). Destaca la presencia de hipoplasia pulmonar que desencadena la muerte casi en el 30% de recién nacidos vivos afectados de este síndrome. Se confirma malformación cardiaca (comunicación interventricular) ya diagnosticada ecocardiográficamente intrauterino. Otras malformaciones acompañantes fueron: pectus excavatum, hiperplasia de lóbulo izquierdo tímico y lisencefalia). Cabe hacer mención a la atrofia neurogénica presente en el estudio histológico muscular. Con estos hallazgos se concluyó el diagnóstico de feto de sexo femenino afecto de síndrome de Pena-Shoukeir I.

CONCLUSIONES: 1) Se comunica un caso de fenotipo de Pena-Shoukeir tipo I, aportando a la literatura un caso adicional a los 100 casos descritos hasta el momento. 2) Se aporta el diagnóstico prenatal de esta enfermedad por ultrasonido y la correlación con estudio necrópsico. Se destaca la importancia de la autopsia hospitalaria en los casos de IVE para un óptimo control de prevalencia de malformaciones y un mejor estudio de éstas, siendo necesaria la actividad multidisciplinaria que implica a Ginecología, Pediatría y Anatomía Patológica. 3) Por último, señalar el antecedente de estimulación hormonal previa ala FIV, que podría desempeñar un factor etiológico en esta patología. Hecho que ya ha sido previamente recogido en la literatura en dos casos de Pena-Shoukeir con antecedente materno de terapia hormonal durante primer trimestre de gestación.

ANOTIA BILATERAL. A PROPÓSITO DE UNA OBSERVACIÓN NEONATAL

A. Sánchez, A. González, F. García, A. Abril, E. Narbona, A. Muñoz.

Unidad de Recién Nacidos Patológicos.

Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Granada

INTRODUCCIÓN. El síndrome de Goldenhar es un síndrome congénito de patrón hereditario no definido, caracterizado por malformaciones múltiples,

siendo las más frecuentes la afectación facial bilateral asimétrica, sordera de transmisión, anomalías vertebrales, cardiopatías congénitas y alteraciones oculares. CASO CLÍNICO. Ingresó en nuestra unidad un recién nacido mujer de 39 semanas de edad gestacional por CIR y síndrome dismórfico.

ANTECEDENTES OBSTÉTRICOS. Madre primigesta nulípara. Cursó con embarazo normal hasta la semana 34 que presenta un decalaje ecográfico de dos semanas. Nace mujer por cesárea por alteraciones de la frecuencia cardíaca fetal. Apgar 5/9, reanimación tipo III, peso 2100 g.

En la exploración a su ingreso se aprecian: asimetría facial, pabellón auricular izquierdo ausente y derecho malformado, sin observarse orificios de conductos auditivos externos, micro-retrognatia y apéndices faciales bilaterales en mejillas. A.C.: tonos cardíacos puros y rítmicos desplazados hacia la derecha. Resto de exploración normal. Pruebas complementarias: TAC craneal y de peñascos: CAES no neumatizados y ambos oídos medios ocupados por partes blandas, resto sin alteraciones. TAC torácico: irregularidad en cuerpos vertebrales dorsales. Potenciales evocados por vía aérea y vía ósea sin respuesta. Estudio oftalmológico: discreta atrofia papilar más evidente en ojo derecho, hemorragias retinianas bilaterales (manchas de Roth). Estudio cardiológico: dextrocardia. Ecografía renal: normal. Cariotipo: pendiente de recibir resultados.

EVOLUCIÓN: En los primeros días de su estancia en nuestro servicio presenta dificultad para la deglución precisando alimentación por sonda nasogástrica durante tres semanas, presentando por lo demás buena evolución.

En cuanto al pronóstico auditivo, en base a los resultados ya comentados, se le adaptan prótesis de transmisión ósea, volviendo a valorarse su función auditiva a los tres meses de vida.

CONCLUSIÓN. Ante un neonato con anotia bilateral se deben descartar una serie de entidades, entre las que se encuentra el síndrome de Goldenhar, caso clínico que comentamos y realizar diagnóstico diferencial con otros cuadros como las asociaciones CHARGE, VATER

Puesto que las expectativas de vida no difieren del resto de la población, nuestro esfuerzo debe ir dirigido a evaluar y tratar los déficits neurosensoriales.

CONSIDERACIONES NEUROENDOCRINAS EN EL NIÑO CON SÍNDROME DE DOWN

B Santos, J Romero, L Martínez, M Ribera, A Molina, C Ruiz, A Muñoz

Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Granada

INTRODUCCIÓN. El síndrome de Down (SD) es la cromosomopatía humana más frecuente y la primera causa de retraso mental. En los países desarrollados, su frecuencia se cifra alrededor de 1 caso por cada 1000 nacimientos. La primera referencia a este síndrome data de 1846 por SÉGUIN que denomina a la enfermedad "*furfuraceus idiocy*". No será hasta veinte años después que DOWN la redescubre y la denominará "Mongolian idiocy". En 1959, LEJEUNE demostró que su causa era una trisomía de un cromosoma acrocéntrico. Desde entonces los conocimientos acerca de este síndrome han aumentado de forma geométrica. En la actualidad, los progresos en genética molecular y las nuevas técnicas citogenéticas permiten un progresivo conocimiento de la patogenia y están aportando nuevas posibilidades diagnósticas que facilitan la profilaxis y quizás, en un futuro, hagan posible un tratamiento. Por otra parte, la alteración del metabolismo del triptófano en los pacientes con SD se describe por primera vez en 1958 y ha sido tratada ampliamente desde entonces en numerosos trabajos. Se han descrito niveles bajos de serotonina en sangre y en plaquetas y una eliminación disminuida del principal metabolito de la serotonina, el ácido 5-hidroxi-indol-acético. Llama la atención, sin embargo, la ausencia de trabajos acerca de la vía de los metoxi-indoles en el metabolismo del triptófano en sujetos con SD. Con estos planteamientos nos propusimos con la presente aportación profundizar en el conocimiento de las características del metabolismo del triptófano en niños afectados de SD

MATERIAL Y MÉTODOS. Se seleccionaron 45 niños divididos en dos grupos: A) Un G-C (Grupo control, formado por 30 niños normales) y B) Un Grupo problema (G-P compuesto por 15 niños afectados de síndrome de Down) (SD). A todos se les sometió a un protocolo similar con las particularidades propias de cada grupo obteniéndose sangre y orina para la determinación de: 1) aMT, β -endorfinas y serotonina (RIA) y 2) Kynureninas (Cromatografía).

RESULTADOS. Los resultados de la primera fase del estudio, donde se comparan las medias de las concentraciones de melatonina, serotonina y β -endorfinas

en el grupo de pacientes con SD y en el primer grupo control se muestran en la tabla VII.

CONCLUSIONES. Los pacientes portadores de SD presentan un perfil secretor de melatonina, serotonina y β -endorfinas inferior al de los niños normales. Los pacientes con SD presentan un patrón de eliminación por la vía de la kinurenina, adaptado al ritmo circadiano, con mayor producción y eliminación en el transcurso de las horas diurnas.

SÍNDROME DE CORNELIA DE LANGE, A PROPÓSITO DE UN CASO

Cid P, Leante JL, Hoyos R, Cañizares JM, Leonés AM, Valls A, Briales C, Perín F, Ortiz LC, Moreno L, Ortega L. Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves, Granada

INTRODUCCIÓN. El Síndrome de Cornelia de Lange es un cuadro polimalformativo poco frecuente (0.6/100.000) con amplia expresividad clínica, en la que se incluye principalmente retraso del crecimiento (prenatal y postnatal) y del desarrollo psicomotor, alteraciones craneofaciales, anomalías de los miembros y alteraciones del comportamiento.

Actualmente se desconoce su etiología siendo la mayoría de los casos esporádicos. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico, basado en los rasgos faciales característicos; a excepción de algunos pacientes que presentan una traslocación de novo, no existen alteraciones cromosómicas ni marcadores bioquímicos o radiológicos diagnósticos.

Se aceptan dos formas clínicas en el SCL: Una forma clásica con alteraciones físicas graves y retraso mental profundo, y otra leve con menor retraso y escasa asociación a malformaciones graves, para ambas las alteraciones faciales son similares.

CASO CLÍNICO. Antecedentes obstétricos: diagnóstico prenatal ecográfico de CIR. Cesárea a las 36 semanas. Recién nacido varón. Se ingresa por CIR y aspecto polimalformado. Exploración: hipertensión fisiológica, pabellones auriculares de implantación baja, micrognatia, hipoplasia gingival superior, pliegue nucal aumentado, soplo sistólico III/VI, agenesia de antebrazos y dedos de miembros superiores y acortamiento de los dedos de los pies con piernas en sable, hipertriosis con hirsutismo, implantación baja del cabello, sinofridia y pestañas largas, orificios nasales en anteversión, alas nasales anchas, filtro largo y boca arqueada en carpa con labio fino. PC de 31 cm.

Tabla VII

	X1	X2	DM	p
Melatonina	31.53	19.46	12.06	***
β -endorfinas	32.6	22.33	10.26	***
Serotoninas	232.66	92.73	139.93	****

Durante su ingreso aparecieron episodios de reflujo que mejoraron con medidas físico-dietéticas y problemas de succión que se solventaron a partir del tercer mes. Exploraciones complementarias: estudio cardiológico que revela ductus amplio sin ninguna otra malformación asociada que desaparece tras una dosis de Ibuprofeno oral; estudio radiológico gastro-duodenal; cariotipo al niño y a sus padres que resulto normal; Ecografías transfontanelares normales; Ecografía abdominal con ectasia piélica derecha de 1,7 cm y ligeramente menor en el izquierdo; Exploración oftalmológica normal y Analíticas rutinarias normales.

CONCLUSIÓN. A pesar de la escasa frecuencia de este síndrome en nuestro medio debe ser tenido en cuenta ante cualquier síndrome congénito polimalformativo. Hay que prestar especial atención a los rasgos craneofaciales y defectos en miembros, claramente orientativos para el diagnóstico, que recordemos es meramente clínico.

PRESENTACION FAMILIAR DEL SÍNDROME DE GORLIN

Pérez Aragón AJ, Barrionuevo Porras JL, Pedrinacci S, Prieto Merino D, García Huete S, Callejón Fernández E, Garófano P, Gea P, Espigares R, Ortega Martos L. S. de Pediatría. HMI. Virgen de las Nieves. Granada.

INTRODUCCIÓN: Descrito por Gorlin y Goltz en 1960, es un síndrome raro y complejo, de herencia autosómica dominante por mutaciones germinales en el gen PTCH, localizado en el locus del cromosoma 9q22.3. Estas mutaciones pueden encontrarse en el 60-85% de los individuos afectados. La importancia del diagnóstico molecular está en los pacientes que no reúnen todos los criterios clínicos dentro de un caso familiar ó en el diagnóstico familiar. Asocia macrocefalia, queratoquistes mandibulares, raíz nasal ancha, pabellones auriculares despegados, basaliomas y otros tumores malignos a partir de los 20 años (90%): linfomas, meningiomas y raramente tumores neuro-

ectodérmicos primitivos, escoliosis y espina bífida, hoyuelos en palmas y plantas, quistes en órganos internos y calcificaciones en la hoz del cerebro, antes de los 20 años. El diagnóstico se realiza en base a la presencia de 2 criterios mayores (negrita) ó 1 criterio mayor y tres menores.

CASO CLÍNICO: Acuden a Consulta dos hermanas para valoración dismorfológica. AF: Padre (39 años) y abuelo (76 años): talla alta, macrocefalia, raíz nasal ancha, pómulos altos y amplios, cejas arqueadas, uñas estriadas. Ambos intervenidos en varias ocasiones de quistes mandibulares, el padre con destrucción mandibular y pérdida de numerosas piezas dentarias. Malaoclusión dental. Lipomas en miembros superiores extirpados. Abuelo con múltiples recidivas de tumores basocelulares. Otros parientes con facies típica, tratados por tumoraciones en distintos órganos y lipomas cutáneos.

Caso I: Niña de 7 años; nacimiento por cesárea por desproporción. P: 45,8 kg; (+9₋); T: 142,5cm (+5₋). Desarrollo psicomotor normal. Pelo rubio, raíz nasal ancha, pómulos altos y amplios, pabellones auriculares despegados con macrocefalia (+4₋). Tres nevus en facies, así como una pequeña tumoración quística a nivel del canto externo del párpado superior del ojo izquierdo, desarrollo psicomotor normal. P. Complementarias: ecografía abdominal: a nivel de lóbulo hepático derecho, se visualizan dos formaciones hiperrecogénicas de 17,8mm y 19,3mm. Rx cráneo, serie osea, función endocrina y Cariotipo normal.

Caso 2: Niña de 2 años; nacimiento por cesárea por desproporción. P: 16,6 kg (+3₋); T: 98,7 cm (+4₋). Leve retraso en la adquisición de habilidades motoras. Discreta hipotonía muscular, e hiperlaxitud articular. Estrabismo OI. Sindactilia en pie derecho corregida quirúrgicamente, raíz nasal ancha, pómulos altos y amplios, pabellones auriculares despegados, macrocefalia (+1₋) y aracnodactilia. P. Complementarias: Hemo-grama, bioquímica sanguínea, función endocrina, Cariotipo, serie osea y TAC de cráneo normales. Ecografía abdominal: folículo de 3,5 mm en ovario derecho.

DISCUSIÓN: El síndrome de Gorlin es una rara enfermedad y aunque el diagnóstico se realiza en base a la historia clínica, como ocurrió en nuestro caso al valorar la patología que había presentado el padre y abuelo, ya que las manifestaciones de las niñas eran nulas en cuanto a criterios mayores, siendo característico la presencia de macrocefalia e hipercrecimiento en muchos casos. El estudio genético molecular es positivo en el 60-85% de los casos afectados y ayuda

como marcador para confirmar el diagnóstico y así poder realizarlo prenatal, pudiendo ofrecer consejo genético, con las ventajas que implica.

SÍNDROME DE ZELLWEGER

V. Cantos, J. Núñez, E. Iglesias, M. Madruga, E. Arce, J.M. Carmona, I. Delgado, A. Losada
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

INTRODUCCIÓN: Sd. Zellweger es una metabolopatía hereditaria por defecto de la biogénesis peroxisomal. Constituye el fenotipo más severo de presentación neonatal con herencia AR. Su incidencia es de 1/50.000 nacimientos. Clínicamente presenta rasgos dismórficos y alteraciones: Neurológicas (hipotonía severa, convulsiones, leucodistrofia y sordera neurosensorial), Oculares (opacidad corneal, cataratas, retinopatía), Esqueléticas (condrodisplasia puntata) y Hepáticas (hepatomegalia, cirrosis) entre otras. Su diagnóstico de sospecha es clínico y se confirma por aumento de ácidos grasos de cadena muy larga (AGCML) en plasma y más específicamente por cultivo de fibroblastos cutáneos.

Suelen ser éxitus en primer año de vida.

OBJETIVOS: Plantear el Sd. Zellweger como diagnóstico diferencial frente a otras causas de hipotonía con rasgos dismórficos (Cromosomopatías, Encefalopatías y otras metabolopatías) por la importancia del pronóstico y consejo genético.

MÉTODOS: Estudios retrospectivos a partir de la revisión de historias clínicas de nuestro centro en últimos diez años, aportando dos casos.

RESULTADOS: Caso 1º: Recién nacido mujer, término y microsoma con Hipotonía y rasgos dismórficos. Antecedentes obstétricos: 2 abortos, Apgar 6/10. A la exploración mostraba hipotonía severa con reflejos débiles, opacidad corneal bilateral, hepatomegalia y rasgos dismórficos específicos: clítoris hipertrófico y pies equino-varo. E. complementarios: Eco cerebral con dilatación de ventrículos laterales, asta temporal y occipital. Caso 2º: Recién nacido varón, término y normosoma con Hipotonía y rasgos dismórficos. Antecedentes familiares: 2 abortos en familia paterna y 1 aborto y 1 éxitus en familia materna la exploración mostraba hipotonía severa con reflejos ausentes, opacidad corneal con nistagmo horizontal y rasgos dismórficos típicos: fontanela amplia con suturas abiertas, pies equino-varo. E. complementarios: TAC cerebral con ausencia de diferenciación entre sustancia

blanca y sustancia gris. Potenciales evocados auditivos y visuales alterados. EEG con afectación difusa cerebral.

EVOLUCIÓN: crisis tónico-clónicas.

Ambos casos presentaban: Calcificaciones rotulianas radiológicas, Perfil hepático y CPK normal, cariotipo y Eco abdominal normal, aumento de AGCML en plasma. El cultivo de fibroblastos no fue posible y fueron éxitos a los 23 y 28 días respectivamente.

CONCLUSIONES:

- Importancia del diagnóstico diferencial del Sd. Zellweger con otras causas de hipotonía con rasgos dismórficos por el pronóstico y consejo genético.
- Destacar las calcificaciones rotulianas a nivel radiológico como dato característico.
- Posible diagnóstico prenatal a partir de la determinación de AGCML en biopsia de corion ó amniocitos cultivados

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA? CLÍNICA DE PRESENTACIÓN EN DIFERENTES PATOLOGÍAS

C. Sierra, R. Parrilla, J. De la Cruz, C. Santiago, M.C. Martínez, L. Millán, J.F. Expósito y F.J. Alados.
Servicio de Pediatría. Unidad de Neuropediatría. Hospital Universitario Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén.

OBJETIVOS: La Hipertensión Intracraneal Idiopática (HII), es una entidad poco frecuente en la infancia. Se caracteriza por la presencia de síntomas y signos de hipertensión intracraneal (cefalea, vómitos, edema de papila), con LCR normal, sin focalidad neurológica salvo la parálisis del VI par y estudios de neuroimagen normales. Su complicación más grave es el deterioro de la función visual y/o atrofia del nervio óptico, lo que obliga a un diagnóstico precoz y tratamiento inmediato. La incidencia en la población general es de 1/100000/año.

PACIENTES Y METODOS: Revisamos la casuística de este último año (Septiembre 2003 a Septiembre 2004) en menores de 14 años. Tuvimos un total de 5 pacientes. Todos en un principio cumplieron los siguientes criterios: aumento de presión de LCR sin masa intracraneal ni dilatación intraventricular, citobioquímica de LCR normal, exploración neurológica normal con papiledema y parálisis del VI par. En 5/5 se realizó TAC, 5/5 RMN y 1/5 angiografía.

RESULTADOS: 3/5 pacientes mujeres, 2/5 varones, con edades comprendidas entre 6 y 12 años. Apareció cefalea en 5/5, vómitos 5/5, diplopia y visión borrosa 5/5, afectación del VI par 4/5, Papiledema 5/5, pérdida de visión 2/5. TAC craneal normal en 5/5, RMN patológica en 2/5 y normal en 3/5. Todos fueron evaluados en oftalmología con exámenes repetidos. Evolución: 1 paciente presenta evolución tórpida a las 24 horas de su diagnóstico con afectación del tercer par, siendo su diagnóstico definitivo enfermedad linfoproliferativa. Otro paciente tras un periodo de 24 horas asintomático, tras punción lumbar y con TAC craneal normal, presentó clínica más acentuada y se le realizó RMN cerebral (trombosis del seno longitudinal), confirmándose con angiografía. Dos pacientes han tenido buena evolución con tratamiento médico, dos han presentado pérdida de visión, estando uno de ellos pendiente de derivación lumbo-peritoneal por la progresión que presenta de atrofia del nervio óptico.

CONCLUSIONES: 1. El diagnóstico de idiopática en una Hipertensión Intracraneal, en un principio, tiene que ponernos alerta y no debemos dejar de buscar causas asociadas que puedan justificar otras patologías. 2. De los 5 pacientes que se diagnosticaron a su ingreso en un principio, cumpliendo las características de HTII, sólo en 3 se confirmó este diagnóstico. 3. Todos los pacientes con HTII deben tener realizada una prueba de imagen: la RMN cerebral. 4. Este año se ha superado la incidencia esperada.

CONSIDERACIONES PRÁCTICAS SOBRE EL SÍNDROME DE BARDET-BIEDL

J. Cózar, F. Sánchez, M. Díaz, M. Cuenca, MC. Del Águila.(1). A. Fernández(2)
Unidad de Pediatría. Hospital La Inmaculada. Huércal Overa (Almería)

(1) C.S. Cuevas De Almanzora. (Almería). (2) Servicio Urgencias. H. La Inmaculada. Huércal Overa

OBJETIVO: El síndrome de Bardet- Biedl, de herencia A. Recesiva, está caracterizado por 5 signos principales: polidactilia, obesidad, retinitis pigmentaria, hipogonadismo y retraso mental. En la presente comunicación, se trata de hacer una revisión actualizada del síndrome y últimas aportaciones al mismo.

Se trata así mismo de hacer un diagnóstico precoz antes de los 3 años, que es la edad habitual en que se suele diagnosticar, en base al consejo genético familiar.

MÉTODO-RESULTADOS: se presenta el caso clínico de una niña de 28 meses ingresada por convulsión típica, en el curso de una ITU por *E. Coli*.

Entre los A. Familiares destaca un hermano que fue mortinato afecto de polidactilia y T. de Fallot. En los A. Personales destaca historia de ITU de repetición, y una intervención a los 12 meses por polidactilia de mano derecha. Presentaba un retraso del área del lenguaje, sin otros signos.

A la E. física, destaca una obesidad facio- troncular, mamila supernumeraria izquierda, hexadactilia intervenida en mano derecha y polidactilia postaxial en pie izquierdo. El fondo de ojo evidenció la presencia de manchas negras dispersas debidas a acumulo pigmentario. El resto de la exploración por órganos y aparatos fue normal.

En los exámenes complementarios se practicó estudio radiológico, evidenciándose polidactilia postaxial y retraso en la edad ósea. La ECO renal demostró un riñón polilobulado y leve dilatación calicial, detectándose en la CUMS una vejiga alta, espiculada y con divertículo en pared izquierda. En la UIV, evidenció una malrotación renal, diverticulos caliciales y material de contraste en medular que recordaba un riñón en esponja medular. La TAC craneal fue normal.

CONCLUSIONES:

- 1.- La mayoría de los casos de Sd de Bardet - Biedl se suelen diagnosticar a partir de los 3 años de edad. Tener este síndrome presente ante síntomas sugerentes (obesidad, polidactilia, retraso mental) para un diagnóstico precoz.
- 2.- El síntoma mas sugestivo al nacimiento es la polidactilia, que suele ser hexadactilia en posición postaxial.
- 3.- Se corrobora la herencia AR por el antecedente familiar del hermano mortinato. Importancia del consejo genético a la familia.
- 4.- El fallo renal suele ser la causa de muerte en estos pacientes.
- 5.- La existencia de polidactilia y alteraciones renales podrían hacer llegar a un diagnóstico prenatal del síndrome.

ENFERMEDAD DE CAROLI. A PROPÓSITO DE UN CASO

*Pérez Aragón AJ, López Casado MA, Bados Nieto MC.
Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil.
HGE Virgen de las Nieves. Granada*

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Caroli es una anomalía congénita de la placa ductal que se caracteriza por dilataciones quísticas intrahepáticas en contacto con la vía biliar. Cursa asintomática, pero predispone a la aparición de litiasis y colangitis, asociándose al desarrollo del colangiocarcinoma. Existen dos formas, una limitada al hígado, preferentemente en el lóbulo hepático izquierdo y una segunda asociada a fibrosis hepática derecha y/o malformaciones renales (poliquistosis hepatorenal).

CASO CLÍNICO: Niña de 2 años que acude a nuestra Consulta Externa, derivada de otro Hospital para estudio, tras detectarle su Pediatra, en exploración rutinaria, hepatoesplenomegalia importante, siendo diagnosticada de infección por CMV.

ANTECEDENTES FAMILIARES: Padre diagnosticado de hepatitis B y litiasis biliar.

ANTECEDENTES PERSONALES: Embarazo controlado, parto mediante cesárea, por no progresión, 40SG. P: 3850 gr, T: 50 cm. Vómitos frecuentes con la alimentación complementaria desde los 6 meses de vida. Infección por CMV con 10 meses

EXPLORACIÓN: Constitución normosómica. Peso: 16,6kg (PC 90); Talla: 91cm (PC:50); normohidratada. ACR y abdomen normal. Hemograma, Ac antigliadina, sideremia, cobre, ceruloplasmina, bioquímica, Inmuno-globulinas, serologías de leishmania y toxoplasma normales. CMV Ig G + (250 u/ml). Mantoux negativo, analítica de orina y estudio radiológico baritado normales. Ecografía hepática: hígado sin aumento de tamaño significativo, aunque presenta una estructura heterogénea con hipodensidades periportales, así como varias imágenes de pequeño tamaño próximas a la vena cava inferior que impresionan de pequeños quistes hepáticos. No signos de hipertensión portal. Colangiografía: hígado aumentado de volumen, sobre todo a expensas del lóbulo izquierdo, de contornos regulares y con múltiples formaciones quísticas diseminadas, sobre todo a nivel subdiafragmático superficial en el lóbulo derecho, confirmando con colangio-RM su conexión con las vías biliares. Las vías biliares intrahepáticas lobulares

aparecen de un calibre algo aparente, impresionando de una cierta estenosis a nivel de la unión del hepático común.

CONCLUSIONES: Presentamos un caso poco frecuente de E. de Caroli, con afectación difusa. El tratamiento de la E. de Caroli se limita a los episodios de colangitis aguda bacteriana y a la prevención de las recidivas, tanto de la colangitis como de la litiasis intraquística, aunque en la litiasis intraquística podemos intentar el ácido ursodesoxicólico, pudiéndose lograr remisión clínica. Recurrimos a la cirugía en casos de litiasis biliar, siempre en ausencia de complicaciones evolutivas, siendo la segmentectomía, lobectomía o hepatectomía parcial el tratamiento de elección en la forma simple. El trasplante hepático podemos considerarlo en los casos de colangitis recidivante con afectación difusa, en los que la resección hepática puede ser peligrosa.

EPILEPSIA PARCIAL "BENIGNA" ATÍPICA DE LA INFANCIA: REFRACTARIA A FÁRMACOS ANTIEPILÉPTICOS, POLIMORFA EN CRISIS, EEG CON PUNTA-ONDA CONTINÚA EN SUEÑO LENTO, HIPERACTIVIDAD, RETRASO

R.Parrilla, C.Sierra, J.De la Cruz, MC.Martínez, L.Millan, L.Soriano, E.Ortega. Unidad de Neuropediatría, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Materno-Infantil, Servicio de Neurofisiología, Complejo Hospitalario de Jaén. Jaén.

OBJETIVOS: Informar a los pediatras, de éste síndrome epiléptico, descrito por Aicardi y Chevrie en 1982, como Epilepsia Parcial Benigna Atípica de la Infancia (EPBI-A) refractaria a los fármacos anti-epilépticos (FAE), con crisis morfeicas parciales simples (CPS) y complejas (CPC), ausencias (CA), mioclonías (CM), astáticas (CMA), status de ausencias (ECA) y punta-onda focal en regiones centrales, uni o bilaterales, a veces punta-onda generalizada a 3 Hz y durante el EEG de sueño, patrón de punta-onda generalizada continua (POC) en sueño-no-REM. Aportando un caso más, a los once anteriormente comunicados al 5º Congreso SENP Santiago de Compostela 1998.

MÉTODOS: Revisamos la edad de inicio, antecedentes familiares (AF), tipo de crisis, edad de la última crisis, FAE empleados y respuesta terapéutica, hallazgos EEG, frecuencia de las crisis, evolución neuro-psicológica, asociación a crisis febriles (CF), EEG de sueño, y diagnóstico diferencial planteado, y lo comparamos con el nuevo caso clínico.

RESULTADOS: Fran de 12 años, inicia las crisis morfeicas rolándicas (CR) con 3 años, se despierta con mirada fija, no responde, está rígido, anartria, afasia de hasta 15 minutos. No AF de epilepsia. CPS unilaterales con marcha jaksoniana, ausencias CA, ECA, CM, CMA. Inicia valproato sódico (VPA) añadiendo Carbama-zepina (CBZ) y finalmente controlándose a los 8 años con topiramato (TPM) durante los periodos que no había control critico, presentaba mala adaptación escolar, hiperactividad, aislamiento social, y en EEG con privación de sueño y sueño POC. Crisis 2-4 por mes y en dos ocasiones CF tónico-clónicas generalizadas (CTCG) y frecuentes ECA con somnolencia.

De los once casos anteriores, en cuatro, se utilizó ACTH, como recurso ante una clínica que hacia pensar en Síndrome de Lennox-Gastaut (SLG), y tras no obtener respuesta a los distintos FAE: VPA en todos, fenobarbital (PB) en 3, primidona (PRM) en 2, Carbamazepina (CBZ) en 7, (ETS) Etosuximida en 2, clobazán (CLB) en 6, Clonazepam (CNZ) en 4, vigabatrina (VGB) en 2, Lamotrigina (LTG) en 3. Se consigue el control con ACTH y VPA+CBZ en 2, ACTH y VPA+ETS en 1, ACTH y VPA+LTG en 1, con VPA+CBZ en 3, con VPA+CBZ+CLB en 4, el ultimo caso se controla con TPM, tras la combinación de VPA y CBZ y sin alcanzar los niveles deseados.

CONCLUSIONES: Para diagnosticar la EPBI-A, hay que pensar en ella. Cuanto antes se consigue el control de las crisis, mejor y más rápida es la normalización de los trastornos conductuales. La normalización de la POC y ECA se consigue en todos los casos, con la evolución y con ACTH, CLB, TPM, perfusión de DZ, CNZ. Actualmente disponemos de VPA intravenoso y de nuevos FAE como el TPM.

ENCEFALITIS AGUDA HEMORRÁGICA

S. García, C. González, L. Moreno, A. Vicente, F. Perin, A. Valls, A. Pérez, C. Llopis, E. Callejón, L. Ortega. Hospital Virgen de las Nieves. Granada

INTRODUCCIÓN: La encefalitis es un proceso inflamatorio que afecta a las meninges y al parénquima cerebral. Se manifiesta por un cuadro de irritación meníngea al que se suman las alteraciones dependientes de la afectación encefálica: disminución del nivel de conciencia, alteraciones de la conducta, del habla y otros signos neurológicos.

CASO CLÍNICO: Lactante de 18 meses que, en el curso de un proceso febril con vómitos repetidos de menos de 48 horas de evolución, inicia cuadro confusional y desorientación, con deterioro neuro-lógico progresivo: depresión del sensorio, hipotonía, ausencia de respuesta a estímulos y psialorrea. En el transcurso de 30 minutos entra en profunda depresión neurológica con bradicardia y parada respiratoria, precisando intubación endotraqueal que se mantiene durante 72 horas.

Como pruebas complementarias se le realizaron: hemograma y bioquímica sanguínea (normales), análisis sistemático de orina (normal), Proteína C Reactiva de 2,4 mg/dL. Bioquímica, celularidad y cultivo de LCR (normales), PCR (Reacción en Cadena de la Polimerasa) para herpes virus en LCR (negativo), Coagulación básica (normal), Antitrombina III (normal), Hemocultivo, urocultivo y coprocultivo (negativos), Serologías VHB, varicela y VHC (negativas), Cultivo de virus en heces (negativo), Radiografía de tórax (normal), ANAs (negativos), Inmunoglobulinas (normales), Complemento (normal), Aminoácidos en sangre y orina (normales), Amonio (normal), Proteinograma (normal), TAC craneal (extensa lesión hipodensa localizada en lóbulo parietal y temporal, que afecta a sustancia blanca y cortical y que no capta contraste), EEG (lentificación generalizada y focalidad témporo-parietal derecha), RMN (hallazgos sugerentes de afectación inflamatoria de predominio subcortical en áreas de cerebral media, posterior y área limítrofe, compatibles como primera posibilidad con una encefalitis aguda hemorrágica).

JUICIO CLÍNICO: Encefalitis aguda hemorrágica

CONCLUSIÓN: Aunque la mayoría de las encefalitis en la infancia, y sobre todo las que cursan con un cuadro típico, son de etiología infecciosa, existen otras causas no infecciosas de encefalitis, entre las que se encuentran las vasculares. Entre otros datos, la PCR (prueba con una sensibilidad próxima al 100%) negativa es un dato que apoya la etiología no infecciosa en nuestro caso.

SÍNDROME DE OHTAHARA. A PROPÓSITO DE UN CASO

*L. Padilla, P. Cid, M. Rodrigo, A. Quesada, E. Urrutia,
L. Moreno, F. Perin, L. Ortiz, R. Hoyos, J. Leante, L. Ortega.
HMI Virgen de las Nieves, Granada.*

INTRODUCCIÓN: El Síndrome de Ohtahara (SO) es un tipo de encefalopatía epileptiforme de preentación temprana que se caracteriza por: comienzo de las

convulsiones en la primera infancia; convulsiones de tipo tónico-espasmódicas; refractariedad al tratamiento; retraso psicomotor; mal pronóstico; trazado electroencefalográfico intercomicial caracterizado por supresión y salva; evolución al síndrome de West; multicausalidad.

CASO CLINICO: Recién nacido mujer, 41 semanas de edad gestacional, parto cefálico, líquido teñido, Apgar 3-6, reanimación tipo III. Peso al nacer 3.440 gr. Ingresada desde paritorio a UCI Neonatal por distrés respiratorio y acidosis metabólica, hipotonía y depresión del sensorio. Desde el primer día de vida presenta fluctuación del tono muscular, alternando hipotonía con hipertonia generalizada, y actitudes de hiperextensión. En los días sucesivos persiste el cuadro, y reacciona ante estímulos con hiperextensión de miembros y cabeza. Se realiza ECO transfontanelar que es normal, TAC craneal normal y RNM normal. El análisis de sangre y LCR es normal, se hace estudio metabólico en sangre, orina y LCR cuyo resultado es normal. El trazado EEG muestra claramente un patrón de descarga-supresión. Se instaura tratamiento con ácido valproico y fenobarbital, sin respuesta, persistiendo la clínica neurológica, y fallece a los 34 días de vida por depresión respiratoria.

CONCLUSIÓN: El trazado EEG de descarga-supresión en el neonato obedece a múltiples etiologías y se ha relacionado con un mal pronóstico, tanto vital como por la asociación a secuelas neurológicas graves. En el SO se suele distinguir una variante criptogénica y otra secundaria, en la que pueden incluirse la encefalopatía hipóxica-isquémica grave y algunas enfermedades metabólicas. La respuesta al tratamiento suele ser nula, aunque se han descrito mejorías con ACTH y con la vigabatrina. El pronóstico es malo, falleciendo generalmente en el primer año de vida, y suele evolucionar a un Síndrome de West.

ASOCIACIÓN ATAXIA-TELANGIECTASIA Y SIRINGOMIELIA. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

*L. Ortiz, J.L. Santos, L. Moreno, P. Cid, F. Perin, L. Padilla, C. Briales, L. Ortega
HMI. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada*

INTRODUCCIÓN. La ataxia-telangiectasia (AT) es una enfermedad AR caracterizada, en sus formas completas, por ataxia cerebelosa progresiva, telangiectasias en piel y conjuntivas, defectos inmunoló-

gicos (traducidos en infecciones de repetición) y una mayor tendencia al desarrollo de tumores malignos (por inestabilidad cromosómica). Neurológicamente se han descrito cambios degenerativos en SNC y nervios periféricos.

La siringomielia es un trastorno degenerativo esporádico, consistente en la presencia de una cavidad en el interior de la médula espinal o el bulbo. Clínicamente se traduce en cuadro de debilidad muscular y trastornos de la sensibilidad, (anestesia termoalérgica de distribución segmentaria con preservación de las sensibilidades táctil y propioceptiva).

Exponemos el caso de un paciente diagnosticado de AT, y en el curso de cuyo control evolutivo se diagnosticó de siringomielia dorsolumbar.

CASO CLÍNICO. Paciente varón de 8 años de edad, diagnosticado con 18 meses de AT (por cuadro consistente en caídas frecuentes y alteraciones del equilibrio, junto con dificultad en la manipulación de objetos). En control evolutivo refiere la existencia de dolor a nivel de extremidades superiores y espalda, junto con un empeoramiento más acusado de los trastornos de la marcha e inestabilidad.

Antecedentes personales: Gestación, embarazo y parto de características normales. Otitis e infecciones de vías respiratorias altas frecuentes.

Desarrollo psicomotor: sedestación a los 7 meses. Marcha liberada a los 12 meses. Bisílabos: 17 meses. Conexión con el medio, aprendizaje y cognitivo normales.

Antecedentes familiares: Tíos y primos maternos con sintomatología similar a la del paciente, fallecidos a la edad de 10-12 años.

Exploración física: Constitución asténica. Piel: telangiectasia en conjuntivas. No en otras localizaciones. Mancha hiperocrómica en región palpebral.

S. nervioso: PINLA. Hipotonía muscular. Apraxia oculomotora. Ataxia troncular y de extremidades. Movimientos atetósicos de extremidades superiores ocasionales. Arreflexia y debilidad muscular de las cuatro extremidades. Resto de exploración normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: RNM de SNC: infratentorialmente se aprecia atrofia cerebelosa con leve aumento de IV ventrículo. Resto, normal. Estudio de columna vertebral muestra mínima dilatación hidrosiringomiélica en médula dorsal y lumbar.

CONCLUSIÓN. La afectación neurológica en pacientes con ataxia-telangiectasia suele iniciarse en torno a los 12-18 meses, y consiste en alteraciones de

la marcha que desembocan en un cuadro de ataxia lentamente progresivo. La aparición de otros signos neurológicos o rápida progresión de los síntomas deben hacernos sospechar la posibilidad de tumores, infecciones o malformaciones asociadas. En este caso, la sospecha se estableció en función al dolor y a la rápida progresión de las alteraciones en la bipedestación, lo que condujo a la realización de pruebas de imagen (RNM). La ausencia de síntomas clásicos puede ser debida a un diagnóstico precoz o a alteraciones propias de la enfermedad.

En la revisión de literatura que fue llevada a cabo no se encontraron referencias a esta asociación de cuadros.

SÍNDROME GUILLAIN BARRÉ (SGB) Y ENCEFALITIS DE BICKERSTAFF (EB)

M. Rodrigo, P. Azcón, C. Gonzalez, S. Roldán, B. Bravo, A. Quesada, L. Padilla, E. Urrutia, E. Callejón, L. Ortega, H. M. I. Virgen de las Nieves. Granada.

INTRODUCCIÓN. El SGB es una polirradiculo-neuropatía inflamatoria aguda, postinfecciosa, de origen autoinmune, manifestada por debilidad simétrica, progresiva de inicio distal y avance proximal con arreflexia. Existen variantes clínicas de este cuadro.

La EB es un cuadro agudo de oftalmoplejia, ataxia, depresión del sensorio, extrapiramidalismo que posteriormente puede evolucionar a parálisis hipotónica e hiporreflexia. Es frecuente presente precozmente alteración de pares craneales, hiperglucemia e HTA, el EEG y RNM muestran alteraciones en 40% de los casos.

CASO CLÍNICO. Niño de 9 años. AF y P sin interés. En la última semana presentaba vómitos, cefalea y decaimiento. Ingresó por mal estado general con signos meníngeos, Glasgow de 15/15 y sin otra manifestación neurológica. En horas sucesivas aparece HTA (140/100), depresión progresiva del sensorio (Glasgow 11/15) e hiperrreflexia. Tras 48 horas inicia una parálisis facial periférica derecha, ataxia con Romberg positivo e hiperestesia en miembros inferiores. 24 horas después disminución de ROT de MMII, hasta la arreflexia con incapacidad absoluta para la marcha y pérdida de fuerza muscular hasta 1/6 y retención urinaria. Tras estabilidad del cuadro durante 48h, inicia mejoría del sensorio hasta Glasgow de 15/15, y una semana después desaparece la parálisis facial e inicia lenta recuperación de la fuerza muscular logrando deambulación a las tres semanas.

Al alta, tras 25 días, persiste leve ataxia, parestesias en ambos pies y temblor intencional como única manifestación neurológica, requiriendo aún ttº hipotensor. P. Complementarias: Hemograma, bioquímica, F.O., TAC y RNM: normales. Punción lumbar: Líquido claro, normotenso. Leucoc: 5 (100%L), Proteínas: 220 mg/dl, Glucosa: 72. EEG: Lentificación del ritmo de base. Estudio neurofisiológico (tras 20 días del comienzo del cuadro): afectación polirradiculoneurítica universal, sensitivomotora y axonal-desmielinizante, de intensidad más acusada en miembros inferiores. Anticuerpos IgG/IgM anti gangliósidos: Negativos. Estudios bacteriológicos: serología + a Chlamydias. Recibió tratamiento inicial con Aciclovir e hipotensores y al 3º día se inicia administración de Ig i.v. durante 5 días ante la sospecha de S.G.B. También se administró Claritromicina

DISCUSIÓN. Este niño se orientó inicialmente como un síndrome encefalítico, explicándose en este contexto el aumento de proteínas en LCR y la alteración de EEG. Al aparecer las alteraciones periféricas sensitivo-motoras características de SGB se inició tratamiento con inmunoglobulinas y se diagnosticó de posible encefalitis de Bickerstaff. La relación entre EB y el SGB es controvertida. Se han realizado diversos estudios, y se han visto lesiones de ambas entidades en autopsias realizadas, así como síndromes de solapamiento. En la EB los Ac. Antigangliósido se han observado en un 60% de los casos, frente al 90% en los casos de SGB.

CONCLUSIÓN: La alteración de la conciencia, hiperreflexia e HTA precediendo un cuadro de hipotonía e hiporreflexia, debe hacernos pensar en la EB. Dado que tanto la EB y SGB responden al mismo tratamiento, no se puede asegurar que ambas patologías no tengan una etiopatogenia común y que por tanto se considere esta encefalitis como una variante del SGB en un futuro.

PRESENTACIÓN ATÍPICA DE ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA

*B. Muñoz, M. Madruga, B. Blanco, L. Ruiz del Portal, M. Rufo
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla*

INTRODUCCIÓN: La encefalomyelitis aguda diseminada (EMDA) es un proceso inflamatorio, desmielinizante multifocal del SNC, más frecuente durante

la infancia, que habitualmente es precedido por una infección vírica o vacunación. Es característica la inespecificidad y variabilidad de su sintomatología clínica, pudiendo presentar o no síntomas generales de enfermedad aguda y diversos signos de focalidad neurológica. Presentamos un caso clínico de EMDA de presentación poco habitual.

CASO CLÍNICO: Niño de 5 años, con antecedentes de una dudosa crisis convulsiva, que en el contexto de una faringoamigdalitis comienza a presentar afasia de forma aguda (48h) que se acompañaba de trastornos del comportamiento caracterizados por conducta más infantil, estereotipias y déficit de atención y trastorno de la marcha. A la exploración física destacaban: hiperreflexia rotuliana y aquílea, con clonus. Afasia de expresión, con comprensión conservada. Trastorno de la marcha, con aumento de la base de sustentación. No déficit motor. Durante su ingreso asocia cefalea y pérdida de visión. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica: normales. PCR y VSG: discretamente elevadas. Estudio de tóxicos: negativo. Fondo de ojo: normal. TAC craneal: normal. LCR: ligera pleocitosis con predominio polimorfonuclear. Ante la sospecha de encefalitis por VHS se instaura tratamiento con aciclovir i.v. El cultivo de LCR y la serología para VVZ y VEB fueron negativos, no siendo posible técnicamente la determinación de VHS y otros virus neurotrópicos. PEATC: normales. PEV: latencias alargadas. EEG: signos de moderada afectación cerebral generalizada. RMN: extensas áreas de desmielinización a nivel de sustancia blanca de ambos hemisferios con afectación a nivel subcortical, periventricular, cuerpos estriados y pedúnculos cerebrales. Se inicia tratamiento con inmunoglobulina i.v. que se suspende por la aparición de efectos secundarios y con dexametasona (0,5 mg/Kg/d) durante 10 días, continuando pauta descendente. La evolución fue favorable, con recuperación del lenguaje a los 5 días del ingreso. La recuperación de la agudeza visual fue más progresiva tras el inicio del tratamiento.

CONCLUSIONES: La EMDA es un cuadro de presentación clínica muy heterogénea, pudiendo presentar múltiples síntomas neurológicos, generalmente con afectación a varios niveles, siendo la afasia un modo de presentación poco frecuente. Aunque aún no se ha establecido la pauta de tratamiento más eficaz en la EMDA parece probado que los corticosteroides modifican el curso de la enfermedad. Se ha postulado también el beneficio de la administración de inmunoglobulinas. Es por tanto necesario un alto índice de sospecha y la realización precoz de RMN

para la instauración temprana del tratamiento, que condicionará el pronóstico.

SÍNDROME VERTIGINOSOS DE REPETICIÓN COMO DEBUT DE UNA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Blanco Martínez B, Madruga Garrido M, Muñoz Cabello B, Camacho Lovillo M, Rufo Campos M, Ruiz del portal L, Candau R.

Servicio de Neuropediatría. Hospital infantil Virgen de Rocío. Sevilla.

Presentamos un caso de un niño de 11 años que consultaba por un cuadro de sensación vertiginosa, inestabilidad en la marcha, giro de objetos, vómitos de 2 días de evolución. Una semana antes del ingreso presentó una parálisis facial periférica izda. Nueve meses antes, después de la vacuna de VHB, había presentado un episodio similar de cefalea, sensación vertiginosa de 2-3 semanas de duración. A los tres meses ingresa por cuadro de cefalea, sensación vertiginosa con caída a la derecha, disimetría, sin pérdida de fuerza ni trastornos sensitivos, con TAC normal fue catalogado de posible cerebelitis.

EXPLORACIÓN AL INGRESO ACTUAL: BEG, normocoloreado y profundido. Funciones superiores normales, nistagmo en la mirada horizontal dcha. PINLA. Parálisis facial periférica izda. Resto de pares craneales normales. No claudica en barré y mingazzini. Fuerza por grupos segmentarios normal. No déficit sensitivo. Temblor leve de intención en mano derecha. Disimetría leve en mano derecha. RMP exaltados, más intensos en miembros inferiores. Clonus agotable en MII. RCP extensor izdo, flexor derecho.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: TAC craneal normal. RMN craneal: se objetivan múltiples lesiones de morfología ovoidea, localizado una en fosa posterior, a nivel del pedúnculo cerebeloso derecho, y las demás a nivel supratentorial en el tálamo derecho y sobre todo en la sustancia blanca periventricular, y en ambos centros semiovais. Imágenes compatible con esclerosis múltiple.

Hemograma, perfil básico, hepático, renal, ANA, ANCA, hormonas tiroideas, proteinograma, complemento, serología virus neurotrofos normal. LCR pendiente.

Se diagnosticó de enfermedad desmielinizante, esclerosis múltiple.

CONCLUSIÓN: A pesar de que la clínica de debut más frecuente en la esclerosis múltiple son los trastornos sensitivos como parestesias, déficit motores y alteraciones oculares, en ocasiones puede debutar como un síndrome vertiginoso de repetición. Es necesaria la sospecha clínica mediante la anamnesis y la exploración neurológica minuciosa, siendo la RMN cerebral con y sin gadolinio la que nos ayudará al diagnóstico.

UTILIDAD DE LA N-ACETIL METOXI TRIPTAMINA EN PACIENTES CON EPILEPSIA GRAVE

R. Perez, F. Garcia, M. Ribera, L. Martínez, A. Molina, E. Narbona, A. Muñoz.

Hospital Clínico Universitario. Granada.

JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS. Probablemente las dos acciones, de la citada melatonina, que han tenido mayor repercusión clínica, por su utilidad y eficacia, son las demostradas como inductora del sueño y como anticonvulsivante. Sin olvidar otras acciones como pueden ser su efecto antioxidante e inmunomoduladora. En la presente aportación se pretende valorar la eficacia del empleo terapéutico de la aMT (melatonina) en niños con epilepsia grave.

MATERIAL Y MÉTODOS. Se presentan 4 casos clínicos de pacientes en edad pediátrica (edades entre 3 y 7 años) diagnosticados de: Síndrome de West (casos 1, 2 y 3) y epilepsia mioclónica progresiva (caso 4). Los cuatro casos expuestos presentan la carecterística común de tratarse de procesos crónicos con grave afectación del desarrollo psicomotor, presentar mal control de los episodios convulsivos y trastornos del sueño.

En todos y cada uno de los casos se procedió a la obtención de plasma a las 9, 13, 17, 21, 1 y 5 horas respectivamente para determinación de melatonina describiendo el ritmo circadiano correspondiente a cada uno de los pacientes. Se hallaron las características comunes: a) Baja producción global de melatonina durante 24 horas. b) Desplazamiento horario de las acrofases. Los hallazgos encontrados justificaron el empleo terapéutico con AMT a dosificación 3 mg/kg/día administrados a las 21 horas. Tras un plazo medio de tres meses se obtuvo: a) Niveles circulantes de AMT muy por encima del rango normal. b) Acrofase coincidente con la situación natural (2 y 4 horas). c) Descenso en las manifestaciones convulsivas.

D) Disminución importante en los trastornos del sueño.

CONCLUSIÓN. Como era de esperar la administración de melatonina puede mejorar la calidad de vida de estos pacientes de forma significativa. Aunque somos conscientes que este estudio preliminar requiere confirmación con base científica, mediante la selección de una muestra significativa.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN LA INFANCIA

C. Cuadrado Caballero, V. Carranza Parejo, P. Calleja Cabeza, J. Romero Cachaza, A. Alejo García-Mauricio, J. González-Hachero.

Sección Infectología Pediátrica, Servicio Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

OBJETIVOS: Presentación de un caso de Esclerosis Múltiple (EM) en la infancia de interés por su escasa frecuencia en esta edad.

MATERIAL Y MÉTODO: Anamnesis: niño de 13 años que consulta por visión doble, cefalea y sensación vertiginosa de 3 días de evolución. Exploración: reflejo fotomotor directo en ojo derecho lento y reflejo consensuado abolido. Midriasis derecha mínimamente reactiva. Disminución supra-infraducción en ojo derecho. Oftalmoparesia internuclear. Exámenes complementarios: hemograma, bioquímica, orina, ECG, Rx de tórax, fondo de ojo y TC craneal normales. LCR: microbiología: negativa; bioquímica: 45 mg/dl de proteínas y 3 células/mm³ de predominio mononuclear; inmunología: disfunción de barrera hematoencefálica (BHE), RMN cerebral: placas de desmielinización de SNC en tronco y hemisferios cerebrales compatibles con EM; bandas oligoclonales-LCR: negativas.

RESULTADOS: Se diagnostica de EM, realizándose tratamiento con corticoides intravenosos 1 gr/24 horas durante 3 días, con evolución favorable.

CONCLUSIONES: Según la bibliografía revisada la edad media de comienzo de los síntomas de EM es alrededor de los 19 a 33 años, encontrándose pocos casos de manifestación clínica a una edad tan precoz como la de nuestro paciente. Dentro de los síntomas iniciales la diplopía aparece en un 12 % y el vértigo en un 5%, siendo de los trastornos oculomotores la oftalmoplejia internuclear el más frecuente, que coincide con la presentación clínica de nuestro niño. El tratamiento con dosis altas de metilprednisolona acorta a 4-8 días el tiempo de rotura de la BHE, traduciendo en una mejoría clínica. La negatividad de

las bandas oligoclonales obtenidas del LCR no descarta el diagnóstico de EM en estas fases iniciales, con frecuencia estos pacientes las positivizan durante la evolución de su enfermedad. En este momento solo podemos hacer el diagnóstico de síndrome neurológico aislado.

SÍNDROME DE ANGELMAN (SA): FENOTIPO CLÍNICO Y CONDUCTUAL

* H Alarcón, * N Escudero, * C Casas, **G Glover, * A Puche, * R Domingo, * T Rodríguez.

*S. de Neuropediatría. **S. de Genética Molecular. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

INTRODUCCIÓN: El SA con incidencia de 1/20.000, aún un fenotipo clínico, conductual y epiléptico típicos, con patrón EEG específico, que permite la sospecha diagnóstica, confirmada con el estudio genético. Es originado por la ausencia de contribución génica materna en la región 15q11-13, por una deleción de novo de la misma (70%), por una disomía uniparental paterna del cromosoma 15 (3-5%), por una mutación en el centro de impronta (3%), o por una mutación en el gen de la proteína ligasa de ubiquitina E3 (UBE3A). Un 15% tienen otros mecanismos genéticos aún desconocidos. Las tres primeras posibilidades se identifican mediante estudio molecular de test de metilación.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisan 13 niños diagnosticados de SA (análisis del patrón de metilación de la región 15q 11-13), excluyendo los que tienen clínica sugestiva y patrón de metilación normal. Analizamos: 1. Motivo y edad de la 1ª consulta y de confirmación diagnóstica 2. Fenotipo clínico: Color de pelo y ojos, perímetro cefálico, occipucio plano, macrostomía, dientes separados, prognatismo, protusión lingual y estrabismo 3. Fenotipo conductual: Sonrisa fácil, episodios de risa inmotivada, babeo, agitación psicomotriz, problemas alimentarios y avidez por el agua. 4. Anomalías del movimiento (temblor y ataxia truncal) 5. Marcha y edad de inicio. 6. Desarrollo lenguaje. 7. Fenotipo epiléptico: Clínico, EEG y terapéutico.

RESULTADOS: Analizados estos datos los resultados son: 1. Motivo Consulta: Retraso psicomotor (61,5%); Retraso psicomotor y crisis epilépticas (38,5%). 2. Edad 1ª Consulta: Rango de 5 meses a 7 años (mediana 22 meses). 3. Edad diagnóstico: Rango de 8 meses a 9 años (mediana 30 meses). 4. Hipopigmentación (54%)

5. Microcefalia postnatal (92%) 6. Macrostomía (76,9%) 7. Retraso mental (100%) 8. Risa inmotivada (69%) 9. Agitación psicomotriz (92%) 10. Ausencia de marcha (54%) 11. Deambulación (46%), con rango de edad de 2 a 7 años 12. Ataxia (77%) 13. Temblor (54%) 14. Ausencia de lenguaje expresivo y comprensivo (61,5%) 15. Epilepsia (92%), con rango de edad inicio de 4 meses a 5 años (mediana 20 meses) 16. Epilepsia mioclónica (77%) 17. EEG: Ondas Lentas Posteriores (69%) 18. Fármacos utilizados: valproato y clonazepam 19. Alteración del sueño (69%), con mejor respuesta terapéutica a la Melatonina.

DISCUSIÓN: Los resultados obtenidos son compatibles con los de los estudios previos. Predomina el retraso mental y la epilepsia como datos mayoritarios. Aparecen alteraciones del sueño en los más jóvenes y con agitación motriz, mejorando con la edad y respondiendo a la melatonina. Predomina la epilepsia mioclónica y el tratamiento más eficaz ha sido el clonazepam. El mejor conocimiento del SA y contar con diagnóstico genético ha reducido la edad de diagnóstico, que es más difícil por debajo del año, al no tener el fenotipo completo, aconsejando realizar examen genético de SA en los retrasos del desarrollo con epilepsia y EEG sugestivo.

ENFERMEDAD DE HALLERVORDEN SPATZ. A PROPÓSITO DE UN CASO

Aguirre R. Fc J, Ramos L. J, Llamas G. MA, Leyva C. M, Hospital Torrecárdenas. Almería.

INTRODUCCIÓN. La enfermedad de Hallervorden Spatz o deficiencia de Pantotenato cinasa es un síndrome neurodegenerativo de aparición en la infancia de herencia autosómica recesiva caracterizado hiatopatológicamente por depósitos de hierro en el globo pálido ("ojos de tigre" en RMI) y la sustancia negra y clínicamente por síndromes extrapiramidales como distonía, rigidez, espasticidad.... Y ocasionalmente con degeneración pigmentaria de la retina y muerte precoz.

CASO CLÍNICO. Puber mujer de 13 años de edad que acude a consulta por mal rendimiento escolar, trastorno de conducta y dificultad en el lenguaje de aparición progresiva.

En cuanto a los antecedentes familiares es la 2 hija de un matrimonio no consanguíneo. 2 hermanas que viven sanas. Antecedentes personales sin incidencias destacables. Desarrollo psicomotor considerado

normal hasta su escolarización donde se aprecia mal rendimiento escolar, ausencia de interés, trastornos conductuales como negativismo, heteroagresividad, aislamiento y épocas de desinhibición. Ingresa en hospital comarcal a los 10 años de edad por episodio de pérdida de consciencia y desorientación y se pone de manifiesto la adicción de la paciente a la inhalación de sustancias volátiles (pegamento, tipex...). Un año antes de consultar la familia nota dificultad en el lenguaje, que empeora progresivamente, desarrollo de torpeza grosera, caídas frecuentes y dificultad de visión nocturna. La exploración destaca desde el punto de vista neurológico discreta limitación bilateral en la mirada lateral. Dispraxia orobucolingual con disartria y sialorrea. Resto de pares craneales normales. Fuerza y tono normales. Reflejos miotáticos vivos. Reflejo cutáneo plantar flexor. Sensibilidad posicional conservada. Marcha peculiar, desmañada, puntillando. No clara ataxia ni dismetría. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica renal, hepática, Láctico, amonio, aminoácidos, ácidos orgánicos, cupruria, ceruloplasmina y lipoproteínas en suero dentro de la normalidad. Frotis de sangre periférica donde aparecen hematíes espiculados. PEV: latencia de onda P100 ligeramente aumentada en ambos ojos ERG: respuestas con poca definición y muy bajo voltaje, valoración oftalmológica que informa de retinitis pigmentosa. Realizando estudio de imagen con RMI cerebral de 0.5 T que nos orientó hacia el diagnóstico confirmándolo posteriormente con RMI de 1.5 T donde aparece marcada hiposeñal en globus pálidos de ambos lados con zona central de hiperseñal en T1 y T2.

DISCUSIÓN. Existen dos formas de la enfermedad de Hallervorden Spatz, una clásica, que aparece en la primera década de la vida con signos extrapiramidales y una combinación de signos neurológicos como piramidalismo, demencia, disartria, retinitis pigmentaria, epilepsia y acantocitosis, y una variante de aparición tardía, en la segunda década de la vida donde la clínica es diferente con aparición de tics, inestabilidad postural corea y menor incidencia de afectación retiniana.

Recientemente se ha descubierto la asociación de casos de esta enfermedad con una mutación en un gen localizado en el cromosoma 20p12.3-p13 que codifica una enzima llamada pantotenato cinasa 2, clave en la biosíntesis de la Coenzima A y la posibilidad de que el déficit de esta enzima provoque el depósito de hierro en los ganglios basales. Esta mutación parece ser más frecuente en la forma clásica que en la variante tardía.

Como conclusión creemos que se debería incluir esta enfermedad dentro del diagnóstico diferencial en aquellos pacientes que presente disartria progresiva asociados a trastornos del comportamiento y/o síntomas extrapiramidales, realizando RMI que permite el diagnóstico precoz de esta enfermedad aconsejando una definición de 1.5Teslas.

ESTUDIO COMPARATIVO EFICACIA Y SEGURIDAD DE LA COMBINACION MIDAZOLAM-FENTANILO Vs MIDAZOLAM-KETAMINA EN LA SEDACION-ANALGESIA EN UCI PEDIÁTRICA

P. Cortés Mora, R. Sánchez Pérez, M. Lorente Acosta, F. Lendínez Molinos, A. Bonillo Perales, M González-Ripoll Garzón.

Unidad de Cuidados Intensivos Pediatricos. C.H.T. Almería.

INTRODUCCIÓN: La sedación-analgésia para realización de procedimientos dolorosos forma parte de la práctica diaria en la mayoría de las UCI pediátricas. Disponemos de numerosos fármacos o combinaciones para tal fin, aunque no existe consenso sobre cual es la pauta farmacológica más adecuada. Las más empleadas se basan en la combinación de midazolam con fentanilo o ketamina.

OBJETIVO: Comparar la eficacia y seguridad de la combinación fentanilo-midazolam frente a ketamina-midazolam en la sedación-analgésia para procedimientos dolorosos en UCI pediátricas.

MATERIAL Y METODOS: Diseñamos un estudio prospectivo donde se forman dos grupos con asignación aleatoria de los pacientes sometidos a procedimientos de sedación-analgésia en nuestra unidad desde Enero de 2002 hasta Diciembre de 2003. En el grupo A se empleó la combinación midazolam-fentanilo y en el grupo B midazolam-ketamina. Las dosis establecidas inicialmente fueron de 0,2 mg/kg para Midazolam, 2 microgramos/kg para Fentanilo y 1 mg/Kg para Ketamina por vía intravenosa en todos los casos. Se repitieron las dosis de uno o los dos fármacos cuando no se consiguió la sedación deseada. Se analizan las siguientes variables: Sexo, edad, peso, tipo de procedimiento, cumplimentación del consentimiento informado, tipo y dosis de fármacos empleados, necesidad de inmovilización, aparición de efectos adversos, monitorización, saturación mínima registrada, necesidad de O₂; reversión farmacológica; ventilación con masca-

rilla autoinflable o ventilación mecánica.

RESULTADOS: Se incluyen 51 procedimientos de sedación-analgésia, correspondientes a 33 niños (8 niños se sometieron a más de un procedimiento), 16 varones y 17 mujeres, de edades entre 52 días y 15 años (media 5 años y 8 meses +/- 4 años). El procedimiento correspondió a biopsia-aspirado de medula ósea en 37 casos (72,5%), drenaje pleural 6 casos (11,8%), acceso vascular 6 casos (11,8%), drenaje pericárdico y traqueofibroscofia un caso cada uno (2%). Se cumplimentó el consentimiento informado en 42 casos (82,3 %). Se administró midazolam-fentanilo en 26 casos (51%) y midazolam-ketamina en 22 casos (43%). El grupo A (fentanilo) precisó inmovilización en 8 casos (30,7%) frente a los 7 casos (31,8%) del grupo B (ketamina). Se registraron efectos adversos en 2 casos de cada grupo lo que supone un 7,6% del grupo A y un 9,1% del grupo B. Precisaron reversión farmacológica (flumazenil) 3 casos (11,5%), todos pertenecientes al grupo A.

CONCLUSIONES: Los procedimientos dolorosos en niños se deben realizar bajo analgesia y sedación profunda. Las UCI pediátricas son el lugar más apropiado para los mismos ya que proporcionan los fármacos, antídotos, la monitorización y los medios necesarios en caso de aparición de complicaciones.

Entre la terapia combinada midazolam-fentanilo o midazolam-ketamina, no se observan diferencias estadísticamente significativas respecto a la necesidad de inmovilización y o a la presentación de efectos adversos. Entre las diferencias, sólo destaca una reducción en la dosis media de midazolam en el grupo en el que se combina con ketamina, aunque sin significación estadística ($p = 0,31$).

LEUCOENCEFALOPATÍA VACUOLIZANTE CON MEGALENCEFALIA. A PROPÓSITO DE UN NUEVO CASO

C. Sierra; R. Parrilla; I. Leiva; P. Martín; I. Peláez; J.C. Salazar; M.D.Gámez; A. Arévalo. Servicio de Pediatría. Unidad de Neuropediatría. Hospital Universitario Materno-Infantil. Complejo Hospitalario Jaén.

INTRODUCCIÓN: La leucoencefalopatía vacuolizante con macrocefalia (VLE). Se caracteriza fundamentalmente por manifestaciones clínicas moderadas en discrepancia con las alteraciones importantes encontradas en la RMN. Suele iniciarse en la infancia temprana, con macrocefalia como único signo clínico o retraso en las adquisiciones de hitos madurativos.

La evolución clínica es lentamente progresiva y predomina el deterioro motor (espasticidad, dificultad para la marcha, ataxia); la capacidad intelectual se mantiene entre la inteligencia límite y el retraso mental leve. Los extensos estudios metabólicos son negativos. La RM característica incluye una anomalía difusa en la intensidad de señal de la sustancia blanca hemisférica, junto con aparición de quistes subcorticales en las regiones frontales y/o temporales anteriores cuyo contenido tiene señal muy próximo al LCR.

CASO CLÍNICO: Varón de 17 años, en seguimiento desde los dos años y medio por retraso psicomotor (deambulación a los dos años y medio), macrocefalia. La evolución ha presentado retraso de las adquisiciones de los hitos madurativos, trastorno motor con marcha atáxica, espasticidad y retraso mental leve. Ha desarrollado un síndrome del lóbulo frontal con desinhibición social y un lenguaje verborreico. Exámenes complementarios: RMN cerebral con imágenes características de VLE. Estudios metabólicos que incluyen: Función hepática y tiroidea, bioquímica completa, gasometría, láctico, pirúvico, amoniaco, ácidos orgánicos, aminoácidos, enfermedades lisosomales y peroxisomales normal. EMG, ENG normal. Cerulo- plasmina y alfafetoproteína normal.

CONCLUSIÓN: La leucoencefalopatía vacuolizante con macrocefalia hasta hace poco tiempo se tenía dentro de las leucodistrofias indeterminadas. El conocimiento de las características clínicas y sobre todo de neuroimagen ha permitido a través de la evolución continua de nuestro paciente como al igual que otros pacientes con diagnóstico de leucodistrofias indeterminadas poder aportar un nuevo caso de encefalopatía vacuolizante con macrocefalia descrita por primera vez en 1995 por Van der Knapp.

GILLAIN-BARRE: ANÁLISIS DE NUESTRA CASUÍSTICA EN UN AÑO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

C. Sierra, J. De la Cruz, L. Millán, M.C. Martínez, C. Santiago, R. Parrilla, J.F. Expósito y F.J. Alados.
Servicio de Pediatría. Unidad de Neuropediatría. Hospital Universitario Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén.

OBJETIVOS: Valoración y análisis de la casuística en nuestro medio del Síndrome de Guillain-Barre (SGB) durante el periodo comprendido entre Agosto 2003-Agosto 2004 y comparación con los aspectos actuales

de SGB derivados de los nuevos conocimientos sobre etiología, patología, neurofisiología y tratamiento.

MATERIAL Y METODO: Parámetros revisados: edad, sexo, formas clínicas, antecedentes inmediatos, grado de funcionalidad (0-5 según gravedad), afectación de pares craneales, velocidad de instauración del cuadro, EMG y ENG, neuroimagen, evolución, tratamiento y LCR.

RESULTADOS: La revisión retrospectiva de las historias clínicas de los pacientes ingresados entre agosto 2003 y agosto 2004 muestra un total de 5 pacientes. La edad promedio es de 6,5 años (2años-11 años), 4/5 fueron varones. Clínicamente todos presentaron como síntoma de comienzo debilidad muscular en extremidades inferiores y superiores, afectación de músculos respiratorios 2/5 (uno precisó ventilación mecánica). Antecedentes inmediatos: S. catarral 3/5; gastroenteritis 1/5; varicela 1/5. Formas clínicas: SGB agudo diseminado (PDIA) 1/5, Síndrome de Miller-Fisher (SMF) 1/5, Agudo axonal motor (NAMA) 1/5, agudo axónico sensitivo motor (NAMSA) 1/5. Neurofisiología: patrón axonal motor agudo 2/5; neuropatía sensitivo axonal desmie-linizante 1/5; desmie-linizante 1/5 y 1/5 con patrón normal. RMN sólo realizada en 2 casos: normal. Grado de funcionalidad: 4/5 grado 4, 1/5 grado 5. Evolución: buena 3/5, lentotórpida 1/5, exitus 1/5. Velocidad de instauración de los síntomas: 3 días 3/5, 36 horas 1/5 y 12 horas 1/5. LCR: disociación albúmino-citológica 5/5.

COMENTARIOS: El SGB es una enfermedad autoinmune desencadenada por un proceso viral o bacteriano, que se caracteriza por debilidad simétrica, rápidamente progresiva de comienzo distal y avance proximal, a veces con afectación de la musculatura bulbar respiratoria, pérdida de reflejos y disociación albúmino-citológica como patrón típico en LCR. Su incidencia es de 1,7/100000/año en < 18 años, el 25% tienen secuelas leves, mortalidad 5-10% y el 7-15% precisan ventilación mecánica. En la actualidad se presentan con las siguientes frecuencias: 1- SGB agudo diseminado (PDIA) en el 90%. 2- Agudo axonal motor (NAMA) en el 5%, SMF (Síndrome de Miller-Fisher) en 5% y agudo axónico sensitivo motor (NAMSA) de frecuencia desconocida. Todos los tipos su diagnóstico se realiza por el EMG, ENG y por anatomía patológica pero sólo el SMF puede diagnosticarse con certeza sólo por la clínica.

CONCLUSIONES: 1. La incidencia en este año ha sido 5 veces mayor a la esperada. 2. El tipo más frecuente fue NAMA con el 40% de nuestra casuística frente al 5% de la casuística publicada. 3. La morta-

lidad se presentó en un 20%. 4. El SMF representó el 20% de nuestros casos frente al 5% referido por otros estudios. Su tratamiento se inició en base a la clínica y tuvo buena evolución. 5. La respuesta al tratamiento con inmunoglobulinas fue muy buena en el 60%, disminuyendo el tiempo de recuperación esperado. En el 20% de los casos el curso fue tórpido y no hubo respuesta en un caso. 6. La velocidad de instauración de los síntomas es inversamente proporcional al pronóstico.

TRAUMATISMOS TORÁCICOS GRAVES EN PEDIATRÍA: REVISIÓN DE 10 AÑOS

O. Escobosa, JMª Lloreda, P. Ranchal, M. Suau, G. Milano, C. Calvo.

Servicio Cuidados Críticos y Urgencias Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Materno-Infantil. Málaga.

OBJETIVOS. Revisión de los traumatismos torácicos graves ingresados en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos durante los 10 últimos años.

Determinar los mecanismos etiopatogénicos, las lesiones provocadas, la frecuencia y tipo de complicaciones y la mortalidad asociada.

MATERIAL Y MÉTODOS. Es un estudio retrospectivo, en el que se revisaron las historias clínicas de pacientes ingresados en U.C.I.P. entre Enero de 1993 y Diciembre de 2003 con el diagnóstico de traumatismo torácico. Los datos recogidos fueron de tipo epidemiológico, la etiología del trauma, descripción de las lesiones torácicas y asociadas, el tratamiento administrado y la evolución posterior de los pacientes.

RESULTADOS. Del total de pacientes ingresados en UCIP en ese periodo (4.250), 164 ingresaron con el diagnóstico de TCE, 62 como traumatismo abdominal y 46 como traumatismo torácico (1,1 %). El 63% eran varones, con edad media de 7.1 años (rango desde recién nacido hasta 15 años). El mecanismo etiológico más prevalente fue el contuso (95,6%), debido en su mayoría a accidentes de tráfico: ocupante de vehículo en el 39,1% y atropello en 26,1%; las caídas representaron el 28,2%. Sólo dos pacientes sufrieron traumatismo penetrante (uno por arma blanca y otro por mordedura de perro).

Las lesiones torácicas más frecuentes fueron la contusión pulmonar (60,9%), las fracturas costales, esternales y/o claviculares (54,3%) (uno de ellos con tórax inestable) y el neumotórax y/o hemotórax (45,6%). Las lesiones asociadas aparecieron en el 93,5% de los niños, siendo por orden de frecuencia: TCE, abdominal y de extremidades.

Recibieron tratamiento conservador 24 pacientes (52,2%), 14 precisaron ventilación mecánica (30,4%), 2 drenaje pleural (4,3%) y 6 ventilación mecánica junto con drenaje pleural (10,9%). El paciente con tórax inestable precisó además tratamiento quirúrgico.

La estancia media en UCIP fue de 5,2 días.

La evolución fue favorable en el 69,5, 6 sufrieron complicaciones o quedaron con secuelas, como consecuencia de las lesiones asociadas. Hubo 10 fallecimientos (21,7%), debidos a TCE asociado, problemas hemodinámicos, y en un de ellos la insuficiencia respiratoria refractaria secundaria al traumatismo torácico tuvo relación directa con la mortalidad.

CONCLUSIONES. Los traumatismos torácicos graves son poco frecuentes en la edad pediátrica, ocupando el tercer lugar tras los TCE y los abdominales.

La causa más prevalente son los accidentes de tráfico, debidos a un mecanismo contusivo.

En la mayoría de las ocasiones no precisan tratamiento específico.

Generalmente se asocian a otros traumatismos, siendo éstos los principales responsables de la mortalidad (especialmente TCE).

TRAUMATISMOS ABDOMINALES INGRESADOS EN UCIP: REVISIÓN DE 10 AÑOS

O. Escobosa, P. Ranchal, M. Suau, JMª Lloreda, G. Milano, C. Calvo.

Servicio Cuidados Críticos y Urgencias Pediátricas. Hospital Materno-Infantil. Málaga.

OBJETIVOS. Valorar la incidencia de traumatismos abdominales graves en la infancia, mediante la revisión de nuestra casuística.

Conocer el tipo de lesiones que éstos provocan, junto con las medidas terapéuticas adoptadas.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de 62 traumatismos abdominales ingresados en nuestra U.C.I.P. entre Enero de 1993 y Diciembre de 2003. Se recogen datos epidemiológicos, el mecanismo etiológico, el tipo de lesiones intraabdominales y asociadas, así como el tratamiento recibido y la evolución de los pacientes.

RESULTADOS: De los 62 pacientes recogidos, 20 ingresaron en los últimos 5 años.

La edad media de los pacientes fue de 8,1 años, siendo 2/3 de ellos varones. El mecanismo contuso fue el

más frecuente y la etiología prevalente los accidentes de tráfico como ocupante de vehículo (32.2%), seguido de las caídas (29%) y los atropellos (20.9%). Los órganos lesionados con mayor frecuencia fueron bazo (35,5%), hígado (33,9%), riñón (22,6%) y vísceras huecas (11,3%). El 50% de los pacientes presentaron líquido libre peritoneal.

Existió traumatismo abdominal aislado en 26 pacientes (41,9%), mientras que el resto asociaban TCE, torácico o de extremidades.

Se aplicó tratamiento conservador en el 70,9% de los casos, precisando el resto tratamiento quirúrgico.

La evolución de los pacientes fue de curación o mejoría en el 85,5% de los casos, 12% presentaron complicaciones y 4 pacientes fallecieron, como consecuencia del TCE asociado ó shock hemodinámico/cardiogénico.

La estancia media en UCIP fue de 4 días.

CONCLUSIONES: Comprobamos una disminución del número de traumatismos abdominales en los últimos 5 años, probablemente en relación con la mejora de las infraestructuras, vehículos y adopción de las medidas de seguridad. Los varones son los pacientes más lesionados. La etiología más frecuente son los accidentes de tráfico, atropellos y caídas. Las vísceras más lesionadas son el bazo e hígado. La evolución general de estos pacientes ha sido satisfactoria, recibiendo en su mayoría tratamiento conservador.

TRAUMATISMOS GRAVES EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS. ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO

*J. M. Jiménez, O. Escobosa, V. Alonso, P. Ranchal, Y. Chica, A. Madrid, G. Milano, C. Calvo.
Hospital Materno Infantil. C.H. Carlos Haya. Málaga.*

OBJETIVOS. Determinar las características epidemiológicas de los traumatismos graves ingresados en la UCIP de nuestro hospital en los últimos 5 años, dada la elevada prevalencia, alto coste socio-económico y posibilidad de medidas preventivas.

MÉTODOS. Estudio descriptivo, transversal y retrospectivo de los traumatismos ingresados en la UCIP entre Enero de 1999 y Diciembre de 2003. Criterios de exclusión: quemaduras, mordeduras o ahogamientos. Variables estudiadas: edad, sexo, fecha de ingreso, mecanismo de producción, tipo de lesión, estancia, necesidad de cirugía y mortalidad.

RESULTADOS. Total: 132 casos (6,8 % del total de ingresos). Sexo: varones 90 (68,2%); mujeres 42 (31,8%). Edad: mayores de 4 años: 97 (73,5 %); menores de 4 años: 35 (26,5%). Mecanismo de producción: Accidente de tráfico: 67 (50,7%) (ocupante de vehículo:28, atropello: 20 y no especificado: 19); precipitaciones: 35(26,5%); caídas fortuitas/juegos: 16 (12,1%), otros (aplastamiento, malos tratos etc):10; desconocido: 4 (3%). Tipo de lesión: TCE (aislado o asociado a otras lesiones): 100 (75,5%); otras localizaciones: 32 (24,3%). Estancia media: 4,85 días/paciente. Necesidad de cirugía: 53 (40,15) (neurocirugía: 20, traumatológica: 14, general:9, maxilofacial:7). Mortalidad: 6 casos (4,5 % de los ingresos debidos a traumatismos; 0,3% del total de ingresos en UCIP; 3,7% del total de fallecimientos en UCIP). Fecha de ingreso: meses estivales: 62; resto del año: 70.

CONCLUSIONES: Predominio por encima de los 4 años, así como del sexo masculino. No existen diferencias en cuanto a la distribución de sexos en los distintos grupos de edad, ni en los mecanismos de producción más importantes. El accidente de tráfico es más frecuente que en otros estudios hechos fuera de nuestro país. La relación "Ocupante de vehículo/atropello" está invertida respecto a trabajos realizados en el extranjero. Los resultados de las investigaciones en España son más similares a nuestro estudio. El accidente de tráfico es más frecuente en mayores de 4 años. Las precipitaciones son más frecuentes en estudios españoles que en trabajos extranjeros, en los que ocupa el primer lugar como mecanismo causal. Existe mayor frecuencia relativa de traumatismos por precipitación en los menores de 4 años que en niños mayores. El TCE es la lesión más frecuente. Detectamos baja tasa de traumatismo medular en comparación con otros estudios. La necesidad de cirugía es menor en este estudio respecto a otros trabajos, siendo la neurocirugía la más frecuente. La mortalidad es mayor entre varones, y en la mayoría de los casos había un componente importante de TCE. Hay un importante incremento de casos en los meses estivales (de junio a septiembre).

TRANSPORTE INTERHOSPITALARIO DE PACIENTES CRÍTICOS PEDIÁTRICOS Y NEONATALES

*J. de la Cruz, M.C. Martínez, L. Millán, C. Santiago, F. J. Alados, J. F. Expósito, I. Pelaez y A. Pérez.
Complejo Hospitalario de Jaén. Hospital Universitario Materno Infantil. Servicio de Pediatría. UCIP.*

INTRODUCCION: Los sistemas de transporte de pacientes críticos pediátricos y neonatales surgen como consecuencia del desarrollo sanitario y la mejora de la calidad asistencial. Permiten el traslado en condiciones apropiadas de un hospital a otro, siendo fundamental para los pacientes críticos desde los hospitales sin UCIP/UCIN, a los dotados con este tipo de unidades, o para traslados entre las distintas UCIPs para la realización de determinadas técnicas. En España no existe un modelo homogéneo de transporte pediátrico ni de participación de los intensivistas pediátricos en los diferentes sistemas.

OBJETIVOS: Presentar la experiencia asistencial de un equipo de transporte pediátrico en sus primeros nueve meses de funcionamiento. Describir un sistema de transporte mixto integrado por el equipo general del sistema de emergencias con la participación en los casos necesarios de un pediatra de nuestra UCIP.

METODOS: Estudio descriptivo retrospectivo de la actividad asistencial del equipo de transporte pediátrico del C. H. de Jaén desde su inicio en enero de 2.004 hasta la actualidad. Este equipo cubre los traslados efectuados en la provincia de Jaén desde los Hospitales Comarcales hasta la UCIP y desde ella a otros Hospitales regionales. Se analiza la edad, hospital de origen, diagnóstico previo, técnicas de estabilización, complicaciones y personal que realiza el transporte.

RESULTADOS: Desde enero hasta octubre de 2.004 han ingresado en nuestra UCIP 205 pacientes. De ellos 64 (31,2%), procedían de otro hospital. Hemos realizado 7 traslados a otras unidades. Para realizar técnicas de neuroimagen (RM), hemos trasladado al Hospital Neurotraumatológico del CH 10 pacientes. De los 81 traslados totales, 35 eran neonatos (43,2%) y 46 pacientes pediátricos (56,8%). Las causas que motivaron el traslado a nuestra unidad fueron fundamentalmente respiratorias (32,8%), neurológicas (31,25%) y accidentes e intoxicaciones (18,75%). El motivo del traslado desde nuestra UCIP fue: la necesidad de cirugía cardiaca (62,5%) y la neurocirugía (25%). Los pacientes trasladados a RM, fueron todos neurológicos. Las técnicas de estabilización y transporte fueron: ventilación mecánica (27,1%), canalización venosa central (32%), perfusión de drogas vasoactivas (8,6%). La complicación más frecuente fue la hipoxemia que requirió aumento de la FiO₂ y en un caso recambio del TET. El equipo de emergencias realizó 75 traslados (92,6%) y fueron asistidos por pediatra 25 (33%).

CONCLUSIONES: 1. La participación de intensivistas pediátricos en el transporte pediátrico es una oportunidad y un reto que garantiza la calidad asistencial y permite la centralización de la asistencia intensiva pediátrica. 2. Los equipos mixtos de transporte pueden funcionar y son la alternativa en áreas poco pobladas. Su principal problema es determinar cuando el traslado debe realizarlo un pediatra, pues no hay criterios claros establecidos inicialmente, aunque esta experiencia los ha aclarado en cierta medida.

ANÁLISIS DE LOS INGRESOS EN LA UCI PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL TORRECÁRDENAS DURANTE EL AÑO 2003

*M.A. Llamas; M. Rodríguez; P. Cortés M. Leyva; M. González-Ripoll; M. Lorente
Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.*

OBJETIVO: Analizar los ingresos en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Torrecárdenas durante el año 2003.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisaron la totalidad de ingresos de la Unidad a partir de los informes de alta de los pacientes haciendo constar la edad, procedencia, estancia en días, diagnósticos principales, necesidad de ventilación mecánica y exitus. Asimismo en el caso de ser recién nacido, se recogió peso y edad gestacional. Los datos se analizaron mediante el programa SPSS 11.0.

RESULTADOS: Ingresaron un total de 341 pacientes de los que el 49,3% fueron RN. La edad media del grupo no neonatal fue de 4,43 años. El 16% de los ingresos correspondieron a traslados desde otros centros. Un 5% precisó traslado a otra provincia. El 39,9% precisó VM. La estancia media fue de 12,72 días, si bien el grupo de RN presentó una estancia media significativamente mayor con una media de 21,89 días. El porcentaje de exitus fue del 9,7%. Los diagnósticos más frecuentes fueron los relacionados con la prematuridad, los postoperatorios y la realización de punciones de médula ósea. En cuanto al grupo neonatal se atendieron un total de 168 recién nacidos que se repartieron por peso y EG según las tablas I y II. El porcentaje de exitus del grupo neonatal fue de 11,9% (no diferencias estadísticamente significativas en comparación con el grupo no neonatal). Del total de exitus del grupo neonatal el 85% eran menores de 37 semanas y el 50% menor de 1000 gramos.

CONCLUSIONES: La existencia de una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos de nivel II en provincias de volumen de población intermedia como Almería se justifica al ser mixta (pediátrica y neonatal) ya que si bien el número de ingresos se reparte de forma similar, la estancia viene condicionada fundamentalmente por el grupo neonatal.

IMPACTO DE LA APERTURA DE LA UNIDAD DE OBSERVACIÓN DE URGENCIAS EN UN SERVICIO DE PEDIATRÍA

*J. De la Cruz, I. Leiva, M.D. Gámez, P. Martín, C. Sierra, M.C. Martínez, L. Millán y C. Santiago
Complejo Hospitalario de Jaén. Hospital Universitario Materno Infantil. Servicio de Pediatría.*

INTRODUCCIÓN: Las urgencias pediátricas ocupan un alto porcentaje de la actividad de todos los servicios de pediatría. Las unidades de observación de urgencias permiten el manejo adecuado de procesos poco evolucionados y el tratamiento inicial de gran número de enfermedades comunes, evitando el ingreso del paciente, lo que conlleva una mejora de la calidad asistencial prestada.

OBJETIVOS: Analizar la actividad del área de urgencias de nuestro servicio en los dos últimos años y la repercusión que ha supuesto en la hospitalización infantil, la apertura de una unidad de observación.

MÉTODOS: Revisamos los registros de pacientes que consultan en el Servicio de Urgencias Pediátricas durante los años 2002 a 2004. Se recogen datos de número de pacientes atendidos, pacientes ingresados en observación con estancia media y número de pacientes ingresados en planta de hospitalización.

RESULTADOS: En el periodo comprendido entre el 1 de enero y el 31 de diciembre del 2002, fueron atendidos en urgencias pediátricas de nuestro Hospital 18.695 niños. De ellos 2.654 (15,9%) requirieron ingreso hospitalario con una estancia media de 3,5 días. En abril de 2003, comenzó a funcionar la unidad de observación de urgencias pediátricas con 5 camas de estancia corta (< 24 horas). Durante el periodo de abril de 2003 a marzo de 2004, han consultado en el servicio de urgencias 21.323 niños. Han ingresado en la unidad de observación 1938 pacientes (9,08%) con una estancia media de 6,7 horas que fueron dados de alta a domicilio en el 81,72% de los casos. El total de ingresos en planta de hospitalización desde urgencias fue de 959 (4,5%) con una estancia media de 4,7 días.

CONCLUSIONES: 1. La apertura de la unidad de observación de urgencias ha permitido reducir en un 11,4% el porcentaje de ingresos por urgencias, tanto por la posibilidad de observar y tratar a un alto número de pacientes que consultan en urgencias (9,08%), como por la presencia de un pediatra en el servicio de urgencias. 2. El marcado descenso de ingresos en planta de hospitalización (1695/año), ha permitido la hospitalización infantil en habitaciones con cama única, con una mejora en la calidad de la asistencia prestada y de la percibida por el paciente.

ANÁLISIS DE LA ACTIVIDAD ASISTENCIAL DEL AREA DE OBSERVACION DE URGENCIAS EN SU PRIMER AÑO DE FUNCIONAMIENTO

*J. De la Cruz, I. Leiva, P. Martín, M.C. Martínez, L. Millán, M. Cubero, C. Santiago y F.J. Alados.
Complejo Hospitalario de Jaén. Hospital Universitario Materno Infantil. Servicio de Pediatría*

INTRODUCCIÓN: Las unidades de observación de urgencias pediátricas permiten la observación de procesos poco evolucionados y el tratamiento inicial de gran número de enfermedades comunes, evitando el ingreso del paciente lo que conlleva una mejora de la calidad asistencial prestada.

OBJETIVOS: Analizar la actividad del área de observación de urgencias de nuestro servicio en su primer año de funcionamiento.

MÉTODOS: Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los pacientes ingresados en observación de urgencias desde su apertura el 1 de abril de 2003, hasta el 31 de marzo de 2004. Se analizan la edad, sexo, proceso que motiva el ingreso, estancia en horas y destino de los pacientes.

RESULTADOS: Durante el periodo de estudio ingresaron en observación de urgencias 1.554 pacientes: 56,36% de varones y 43,63% de mujeres. La edad osciló entre 10 días y 14 años con claro predominio de los menores de 3 años (50,59%). Los motivos de ingreso más frecuentes fueron: fiebre de corta evolución sin foco (16,46%), intolerancia oral (13,65%), traumatismo craneo-encefálico (11,37%), gastroenteritis aguda (10,18%), crisis de asma (7,13%) y laringitis (3,05%). La estancia en la unidad fue inferior a 6 horas en el

54,49%, entre 7 y 12 horas 26,99% y entre 13 y 24 horas 17,14%. En ningún caso fue superior a 24 horas. El 81,72% de los pacientes fueron dados de alta a domicilio y el 18,27% ingresaron en planta.

CONCLUSIONES: 1. La unidad de observación en Urgencias pediátricas permite el adecuado manejo de pacientes con sintomatología poco evolucionada, muy frecuentes en la edad pediátrica, como la fiebre. 2. En determinados procesos que requieren un tratamiento médico o vigilancia por periodos inferiores a 24 horas (TCE, crisis de asma, laringitis...), evitan el ingreso hospitalario.

RENDIMIENTO DE LA UNIDAD DE OBSERVACIÓN DEL SERVICIO DE URGENCIAS DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

*E. Núñez, B. Csányi, I. Durán, J. Cano, L. Martínez la Rosa
J. Camacho C. Calvo,
Servicio de Cuidados Críticos y Urgencias Pediátricas. Hospital Materno Infantil, Málaga*

OBJETIVOS: Analizar el rendimiento de la Unidad de Observación de nuestro hospital atendiendo a las características clínico-epidemiológicas de los pacientes ingresados y su destino al alta.

MATERIAL Y METODOS : Estudio retrospectivo, descriptivo de los pacientes ingresados en la Unidad de Observación de Urgencias Pediátricas, excluyendo los pacientes de Cirugía Pediátrica y Traumatología, de un hospital de tercer nivel durante un periodo de 2 años (Enero 2002-Diciembre 2003). Para la realización del estudio se han recogido las siguientes variables: edad, sexo, motivo de ingreso, promedio de estancia y destino de los pacientes. Los datos se han analizado mediante Access v.2000.

RESULTADOS: El número total de Urgencias (< 14 años) atendidas en nuestra urgencia en el periodo estudiado ha sido de 223.179. De ellas 181.599 fueron atendidas por Pediatría, 12.466 por Cirugía Pediátrica y 29.114 por Traumatología. La media asistencial diaria de Pediatría ha sido de 248,7/día.

En Plantas de Hospitalización ingresaron un total de 4.541 niños (2,50%).

En el Área de Observación de Urgencias Pediátricas ingresaron un total de 2.572 niños (1,42% del total de urgencias), lo que supone una media diaria de 3,53

ingresos, de los cuales 59,83% eran varones y 40,17% mujeres. La edad media fue de 3,33 años distribuida de la siguiente manera: < 1 año el 28,11%, 1-3 años 41,38% y > 3 años 30,53%.

Los procesos más frecuentes atendidos en este área fueron: Convulsiones: 24,26%, siendo febriles el 85,74% y afebriles 14,26%; Fiebre sin foco (FSF): 16,01%; Patología Digestiva: 15,98%; TCE : 12,44%; Patología Respiratoria, principalmente broncoespasmos: 9,02%; Intoxicaciones: 4,01%; Otra patología neurológica: 3,34%; Fiebre con signos de riesgo: 1,87%; Trastornos Endocrino-Metabólicos: 1,09%;

La estancia media (obtenida de una amplia muestra) en nuestro área de Observación fue de 9,20 horas.

El 85,07% de pacientes se fueron de alta a su domicilio, el 14,30% se ingresaron en planta y 0,63% fue trasladado a la UCIP.

CONCLUSIONES

- Muchos de los procesos que requieren hospitalización en la edad pediátrica son subsidiarios de ingreso en el Área de Observación de Urgencias Pediátricas.
- Las convulsiones, la FSF y los TCE constituyen el principal motivo de ingreso en este área
- La mayoría de los niños que ingresan tienen unas edades comprendidas entre 1 y 3 años.
- El 85% de los pacientes ingresados en Observación se van de alta a su domicilio con un tiempo de estancia media inferior a 10 horas.

La adecuada utilización de este area supone un apoyo importante para el pediatra de Urgencias, menor impacto psicológico para el niño y su familia y un menor coste así como ser un área de gran agilización de ingresos-altas.

INGESTA DE CAÚSTICOS EXPERIENCIA DE 10 AÑOS

Ruiz A¹, Martín M¹, Morales F¹, López E², Cara G², Aguilera P¹

¹ Unidad de Gastroenterología Infantil.

² Servicio Cirugía Infantil. Hospital Torrecárdenas. Almería.

OBJETIVO: Realizar un estudio epidemiológico de los pacientes que ingresaron por ingesta en los últimos 10 años en el Hospital Torrecárdenas Almería (hospital de referencia provincial)

MATERIAL Y MÉTODOS: Diseño: Observacional descriptivo de serie de casos. Período 1994-2004. Muestra: 26 pacientes de edades comprendidas 14 meses-12 años, estudiándose en todos ellos: datos demográficos, características del tóxico, presentación clínica, tratamiento realizado y evolución posterior.

RESULTADOS: Ha habido casos todos los años (1-5). Edad media: $3,26 \pm 2,64$ años (1,2-12 años), destacando un $68\% \leq 3$ años (17 casos), siendo la distribución por sexo 1:2,7 a favor de varones. El 75 % tienen un origen rural. El tipo de producto fue: Alcali ($\text{pH} \geq 12$): 42,3%, ácido ($\text{pH} \leq 4$): 26,9%, otros: 31,8%. El 61,5% consultó en las 6 primeras horas, con una clínica evidente (73,1%) destacando en ésta: vómitos (50%), odinofagia (3,8%), sialorrea (34,6%), estridor (7,7%), signos de shock (3,8%), lesión orofaríngea (46,2%), disfagia (11,5%).

Se realiza endoscopia 57,7% demorándose 18-24 horas (60%) observándose: no lesiones 26%, lesiones leves (Esofagitis I y 2A): 46%, lesiones graves (Esofagitis 2B,III y IV): 26%. Se utilizó fluidoterapia iv. (92%), antibioterapia iv. (57,7%), corticoides (61,5%), protectores gástricos (46,2%). Han presentado estenosis esofágica que han precisado dilataciones esofágicas en 3 casos (11,5%). Ninguno ha precisado cirugía.

CONCLUSIONES:

- 1) Destaca que en el 42% se producen lesiones por álcalis, y que en un tercio de ellos se producen lesiones graves como estenosis esofágicas que posteriormente necesitan dilatación.
- 2) Es por ello que la exploración que se considera fundamental tanto en la vertiente diagnóstica como pronostica y el punto principal en la toma de decisiones terapéuticas tempranas es la fibroesofagoscopia, sin exacta relación con las lesiones externas orofaríngeas.
- 3) El mejor tratamiento de estos problemas sigue siendo sin duda la adecuada concienciación de la sociedad, debido a las lesiones potencialmente graves de estos accidentes en la población infantil.

ANÁLISIS DE UNA CASUÍSTICA DE 14 CASOS DE INGESTIÓN DE CUERPO EXTRAÑO QUE REQUIRIERON INGRESO HOSPITALARIO EN EL PERÍODO SEPT. 2003- SEPT. 2004

S. Calero, D. García, F. Pérez, D. Martínez, F. Barcones, F. Aguilar, A. Bello, E. Castuera, A. Molina, D. Simarro. Hospital Infantil Reina Sofía. Córdoba.

OBJETIVOS: Analizar los 14 casos de ingestión de cuerpos extraños en edad pediátrica que requirieron ingreso, durante el período Septiembre 2003-Septiembre 2004.

MÉTODOS: Estudio retrospectivo de los 14 pacientes y de la actuación seguida en cada ocasión (elaborando una clasificación según la localización del cuerpo extraño a través del tracto digestivo en el momento de consulta).

RESULTADOS: En el 64,3% de los casos, el cuerpo se encontraba en 1/3 proximal de esófago. La sintomatología más frecuente durante la exploración física consistió en: sensación de cuerpo extraño, sialorrea, odinofagia y/o atragantamiento. En estos niños se intentó, como tratamiento, extracción del objeto con sonda de Foley o pinzas de Magille y endoscopia digestiva alta. En el 21,4% el cuerpo extraño se localizó en 1/3 distal de esófago; la clínica más destacada fueron molestias retroesofágicas. También se intentó extracción con pinzas de Magille y endoscopia digestiva alta. En el 14,3% se situó en estómago y hubo intento de extracción del objeto dado, que en uno de los casos el cuerpo extraño era una pila de botón abierta, que había provocado deposiciones melénicas.

CONCLUSIONES: La ingestión de cuerpos extraños en pediatría es motivo frecuente de consulta en los Servicios de Urgencias; sin embargo, la gran variabilidad de clases de objetos, localización y manifestaciones clínicas, dificulta el establecimiento de protocolos de actuación y es necesario un estudio individualizado de cada caso.