

CARDIOLOGÍA

21. SOPLO DIASTÓLICO PRODUCIDO POR UNA VÁLVULA DE TEBESIO REDUNDANTE. PRESENTACIÓN DE UN CASO. **L. Ortiz González, F. Campo Sampedro.** Unidad de Cardiología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario «Infanta Cristina». Badajoz.

Caso clínico: Presentamos un paciente varón, de 7 años de edad, asintomático, que fue remitido a nuestra consulta cinco años antes por presentar un soplo protodiastólico objetivado en una revisión sistemática.

La exploración física en todos los controles realizados ha sido rigurosamente normal, salvo la existencia de un soplo protodiastólico (I-II/VI) inconstante, en línea paraesternal izquierda a nivel del 3^o-4^o espacios intercostales. ECG normal. En la Eco-Doppler se evidencia una válvula de Tebesio que forma una semicúpula, perforada en su tercio medio, en la aurícula derecha. A través de ella se establece un flujo persistente en diástole que relacionamos con el soplo. No hay obstrucción en cava, tricúspide y seno coronario.

Comentarios: Dado que la mayor parte de los soplos diastólicos se consideran patológicos, exponemos este caso como ejemplo de soplo diastólico producido por una válvula de Tebesio redundante en un paciente que consideramos cardiológicamente normal.

37. PERICARDITIS AGUDA CON DERRAME EN NIÑO DE TRES AÑOS. **M. A. Fernández, L. Valdivia, R. Díaz, D. De la Cruz, G. Mascort, C. Plata, J.M. Barcia.** Servicio de Pediatría. Hospital Infanta Margarita. Cabra (Córdoba)

Introducción: La pericarditis aguda en la infancia es un trastorno poco frecuente, apareciendo a veces como manifestación de una enfermedad generalizada (*fiebre reumática, colagenosis, TBC, Sepsis meningocócica, parasitaria, insuficiencia renal* ...) y más raramente

como un proceso aislado, generalmente de etiología viral (*Coxsackie B, Echo, Parotiditis, Influenzae, Epstein-Barr y Adenovirus*). Dentro de las pericarditis purulentas, destacan *S. Aureus, S. Pneumoniae, H. Influenzae, N. Meningitidis y Estreptococos*, siendo el resto muy raras.

Se presenta el primer caso de pericarditis aguda con derrame pericárdico que hemos tenido la ocasión de tratar en nuestro Servicio.

Caso clínico: Niño de 3 años de edad, sin antecedentes de interés que tras un cuadro de faringoamigdalitis aguda, comienza con febrícula de predominio vespertino de tres semanas de evolución sin acompañarse de otros síntomas. No responde al tratamiento antibiótico y antitérmico.

En la exploración física destacó la existencia de adenopatías latero-cervicales izquierdas no dolorosas, hepatomegalia indolora de dos centímetros, tonos cardiacos débiles taquicárdicos con soplo de regurgitación mitral al ingreso que cambió a roce pericárdico de componente sistólico en el segundo día, siendo auscultación respiratoria normal a 48 rpm. Resto sin hallazgos.

Entre las pruebas complementarias destacó disminución de voltaje generalizado e imagen de BIRD en ECG, anemia (Hb 9,8 g/dl, Hto 28,4%), leucocitosis (12.600/mm³) con monocitosis (10,1%). VGS de 96 mm l^a hora, PCR 14,20 mg/L, con ASLO y factores reumatoides normales. Bioquímica general y hepática normales. Frotis faríngeos, hemocultivos, urocultivo e I.R. de Mantoux negativos. RX. de tórax: cardiomegalia global (ICT 0,63)

La serología realizada en el despistaje de la fiebre de origen desconocido, fue inespecífica. Ecocardiografía: derrame pericárdico con engrosamiento pericárdico leve sin otras alteraciones y la ecografía abdominal confirmó hepatomegalia homogénea sin lesiones focales.

Ante estos hallazgos, se diagnosticó de pericarditis aguda con derrame pericárdico, realizándose nuevas determinaciones serológicas que junto a los hallazgos clínicos y la evolución orientaron a una etiología viral inespecífica.

Tras instaurarse tratamiento con AINE y amoxicilina, desapareció la fiebre y se comprobó la desaparición de derrame pericárdico al cuarto día de ingreso, con disminución progresiva de la hepatomegalia y recuperación completa.

Comentario: La pericarditis vírica sigue a una infección viral de las vías respiratorias altas, siendo más frecuente en escolares y adolescentes con un curso generalmente benigno.

En este caso, la existencia de un proceso febril con adenopatías y hepatomegalia asociado a una taquicardia desproporcionada a la fiebre, soplo mitral y cardiomegalia, orientó el diagnóstico hacia un origen cardíaco. El hecho de lo benigno del proceso, no debe hacernos olvidar la importancia del cuadro (a veces autolimitado, pasando clínicamente desapercibido) por sus posibles complicaciones, como el taponamiento cardíaco y la repercusión miocárdica.

93. CARDIOPATIA SEVERA EN UN CASO DE SÍNDROME DE WILLIAMS-BEUREN. *M.S. Pérez Poyato, A.M. Lechuga Sancho, C. Olivera Avezueta, J. Toscano Montes de Oca. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz*

Introducción: El Síndrome de Williams-Beuren (SWB) es un trastorno caracterizado por: retraso mental, rasgos faciales característicos: frete ancha, ojos grandes, mejillas caídas, boca amplia, microcefalia ..., déficit de crecimiento y anomalías cardiovasculares congénitas entre ellas la estenosis pulmonar periférica y la estenosis aórtica supraventricular, siendo ésta la más frecuente. Ocasionalmente asocia manifestaciones genitourinarias e hipercalcemia idiopática. Está causado por una delección submicroscópica del cromosoma 7q 11,23 que incluye al gen de la elastina, siendo la homocigosis de dicho gen la responsable de la estenosis supravalvular aórtica. La historia natural de la estenosis pulmonar periférica es difícil de predecir, pero generalmente ocurre que la severidad disminuye durante la infancia y adolescencia. Presentamos un caso clínico en el que la evolución de la estenosis pulmonar periférica ocurrió de forma atípica.

Caso Clínico: Lactante varón de 6 meses enviado a consultas externas de Cardiología Pediátrica para valoración por presentar soplo sistólico desde los 2 meses. Exploración física: buen estado general, buena coloración y nutrición. Pulsos normales. No megalias. Soplo sistólico 2-3/6 máximo en región infraclavicular izquierda irradiado a axila y audible también en

hemitórax derecho. Exámenes Complementarios: ECG: AQRS-150°. Signos de crecimiento auricular y ventricular derechos. Ecocardiograma: Importante hipertrofia septal con disminución de la cavidad de VI e hipertrofia de pared anterior de VD. Doppler: Flujo en arteria pulmonar: normal. Flujo en aorta ascendente correspondiente a un gradiente de 30 mm Hg. Se diagnostica de Miocardiopatía hipertrófica obstructiva y se recomiendan revisiones periódicas. A los 13 meses ingresa para valoración neurológica y cardiológica al detectarse rasgos faciales dismórficos compatibles con el SWB. Realizado ecocardiograma: Persiste hipertrofia septal y se mantiene flujo similar en aorta ascendente, aumentando este en arteria pulmonar derecha hasta 222 cm/seg (gradiente de 20 mm Hg.) Además se encuentra flujo de insuficiencia tricuspídea con gradiente de 65 mm de Hg. Tras mantenerse asintomático se cita para control ecocardiográfico en el que parecen existir gradientes pulmonares periféricos, por lo que es propuesto para cateterismo cardíaco a los 4 años de edad. En éste se aprecia estenosis aórtica supravalvular difusa leve y estenosis difusa periférica de las ramas pulmonares con afectación del origen de las ramas lobares, de carácter severo (presiones derechas suprasistémicas) y se concluye la imposibilidad de corrección por este método dada la gran extensión de la estenosis. No obstante, en centro nacional se admite para colocación de Stents en ramas estenóticas, logrando disminuir la presión de VD en 35 mm Hg.

Comentarios: El diagnóstico de este Síndrome se realiza por la evolución clínica, normalmente durante la mediana infancia, cuando los rasgos faciales característicos, perfil cognitivo y hallazgos cardiológicos comienzan a ser más aparentes con la edad. La cardiopatía puede ser severa ya en la infancia por lo que ésta debe poner en alerta sobre el diagnóstico de dicho síndrome.

103. PATOLOGÍA CARDÍACA EN EL SÍNDROME DE MARFÁN. A PROPÓSITO DE UN PACIENTE CON IMPLANTACIÓN DE PRÓTESIS MITRAL. *A. Granados Molina, C.M. Navas Heredia, F.L. Gallardo Hernández, E. García Menor, S. Jaraba Caballero, J.L. Pérez Navero. Unidad de Críticos y Urgencias. Hospital Materno-Infantil «Reina Sofía». Córdoba.*

El síndrome de Marfán es un trastorno hereditario autosómico dominante con penetrancia casi completa, aunque el 15-30% de los casos son esporádicos.

Se presenta de forma frecuente asociado a patología cardiovascular consistente, fundamentalmente, en prolapso y regurgitación de la válvula mitral, dilatación progresiva de la raíz de la aorta, así como disección y regurgitación de la misma. Aun siendo igual de frecuente la afectación aórtica y mitral, es poco frecuente que esta última condicione patología severa en la edad pediátrica.

Caso clínico: Paciente de 11 años de edad, diagnosticado de síndrome de Marfán y con insuficiencia cardíaca congestiva grado IV de clasificación de la NYHA, que ingresa en UCIP por descompensación de su situación de base, con edema agudo de pulmón y derrame pleural derecho masivo, atribuible al desarrollo en los días previos, de una fibrilación auricular. Por ecocardiograma se detecta un ventrículo izquierdo muy dilatado (diámetro 55 mm), aunque con función conservada (fracción de eyección: 60%) e hiperplasia importante de aurícula izquierda (AI = 66 mm). Las válvulas son mixomatosas, principalmente la mitral, que presenta prolapso e insuficiencia severa por afectación de valva posterior; existe, además, insuficiencia aórtica leve y anulestasia aórtica, junto con hipertensión pulmonar.

Tras intensificar el tratamiento de la insuficiencia cardíaca, la situación clínica del paciente mejora, aunque persiste insuficiencia cardíaca limitante, por lo que se decide intervención quirúrgica, siendo imposible la reconstrucción plástica de la válvula nativa, implantándose prótesis mecánica de St. Jude. Aunque el riesgo de trombosis y tromboembolismo en la bioprótesis es menor y no precisan anticoagulación, se plantea en este caso la conveniencia de la prótesis mecánica, dada la mayor frecuencia de reintervención por disfunción valvular secundaria a degeneración precoz de la bioprótesis y la mayor incidencia de estenosis, trombosis y endocarditis en este tipo de injertos. Esto condiciona que la tasa de complicaciones en niños sea menor que en adultos, aunque existe una limitada experiencia.

104. MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA EN EL LACTANTE: PROTOCOLO DIAGNOSTICO. *FL. Gallardo Hernández, A. Granados Molina, C.M. Navas Heredia, E. García Menor, I. Ibarra de la Rosa, M. Frías Pérez. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Reina Sofía. Córdoba*

La miocardiopatía hipertrófica sintomática es muy poco frecuente en la infancia, pero tiene una

elevada tasa de mortalidad. El trasplante cardiaco es la única alternativa terapéutica disponible en muchos casos, pero los criterios de inclusión obligan a descartar la presencia de déficits enzimáticos subyacentes, tanto más frecuentes y severos cuanto más precoces sean las manifestaciones clínicas.

Presentamos 2 pacientes diagnosticados de miocardiopatía hipertrófica secundaria a déficit enzimático de la cadena respiratoria mitocondrial, que debutaron en el periodo neonatal inmediato y en el segundo mes de vida respectivamente. En ambos casos existía el antecedente de hermanos muertos a los pocos meses de vida por miocardiopatía hipertrófica de causa no filiada.

Caso 1: Recién nacido de 2 días de vida con miocardiopatía hipertrófica severa, CIV y ductus que ingresa en CIP por insuficiencia cardíaca severa. El estudio de enfermedad metabólica muestra un descenso en los niveles plasmáticos de carnitina, iniciándose tratamiento con carnitina oral. La evolución es desfavorable, no siendo posible la extubación; el paciente progresa a una insuficiencia cardíaca refractaria, falleciendo a los 3 meses de edad por fallo multiorgánico asociado a sepsis. La biopsia muscular demostró una deficiencia severa de la actividad enzimática del citocromo c oxidasa mitocondrial.

Caso 2: Lactante varón de 51 días de vida que ingresa en UCIP con diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica para evaluar su posible inclusión en el programa de trasplante cardiaco. Como hallazgo analítico destacan niveles elevados de lactato en ausencia de acidosis metabólica y con perfusión tisular normal. Durante el estudio de miocardiopatía desarrolla insuficiencia cardíaca congestiva e hipertensión pulmonar, falleciendo a los 71 días de vida por sepsis. La biopsia de músculo y piel para estudio mitocondrial demostró una deficiencia del complejo 1 de la cadena respiratoria.

Comentarios: El diagnóstico etiológico de la miocardiopatía hipertrófica del lactante es muy complejo y con frecuencia consume demasiado tiempo, lo que puede impedir su inclusión en lista de trasplante o por el contrario, prolongar una asistencia intensiva en un paciente sin posibilidades terapéuticas. Además el diagnóstico etiológico es imprescindible para ofrecer un consejo genético. Se propone un algoritmo de orientación inicial para estos casos, que permita acelerar el diagnóstico y la toma de decisiones.

CIRUGÍA

47. ABSCESO PREESTERNAL COMO FORMA DE DEBUT DE UN QUISTE BRONCÓGENO. *J. Momblan de Cabo*¹, *E. López Candel*, *J. Velasco Alben-dea*², *J. Aguirre Rodríguez*¹, *F. Lendínez Molinos*¹, *M.R. Jiménez Liria*¹. Servicio de Cirugía Pediátrica. ¹Servicio de Pediatría. ²Servicio de Anat. Patológica. Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería.

Introducción: Los quistes broncogénos (QB) son lesiones benignas resultantes de un defectuoso desarrollo embriológico. Habitualmente se localizan en mediastino. Su aparición a nivel subcutáneo es extremadamente infrecuente, siendo motivo de publicaciones científicas aisladas. Recientemente hemos intervenido un paciente con un QB «cutáneo», lo cual nos ha motivado a exponer el presente caso clínico.

Caso clínico: Paciente de un año, que presenta absceso preesternal, que acude a urgencias por presentar enrojecimiento y crecimiento brusco de tumoración congénita previa en dicha zona. Exploración al ingreso: absceso en zona preesternal, bien delimitada, de unos 2 cm, enrojecida y dura. Exámenes complementarios: leucocitosis con desviación izquierda, con movilización de parámetros infecciosos. En ecografía realizada aparece una masa quística de 1,8 cm, con material heterogéneo en su interior. Se realiza drenaje y, tras curación y tiempo de espera quirúrgico de 2 meses, exéresis con diagnóstico anatomopatológico de quiste broncogénico.

Comentarios: 1: La localización subcutánea del QB es infrecuente. Su diagnóstico, como el caso aportado, se realiza habitualmente en el estudio histopatológico al hallar un epitelio ciliado pseudoestratificado, células musculares lisas, células productoras de moco o cartílago. 2. La localización subcutánea más frecuente es la supraesternal, seguida de la preesternal, escapular y cervical. Ello puede orientar a un diagnóstico de sospecha, sobre todo si se aprecia material mucoide claro dentro del quiste. 3. Creemos que los QB subcutáneos deben incluirse en el diagnóstico diferencial de las masas periesternales, fundamentalmente por su posibilidad de extensión «profunda» hacia el mediastino.

77. MODIFICACIONES FISIOLÓGICAS POR EFECTO DE LA CIRUGÍA EN LA EDAD PEDIÁTRICA *J.C. Valladares Mendías*, *M. Alaminos Mingorance*, *F.J. Castejón Casado*. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario «Virgen de las Nieves». Granada

Introducción: Las alteraciones fisiológicas secundarias a la agresión quirúrgica, y entre éstas las variaciones experimentadas por las tasas plasmáticas de hormonas neuro-hipófiso-suprarrenales, constituyen hoy día tema de investigación biomédica. Esta respuesta hormonal a la cirugía, ampliamente estudiada en pacientes adultos, se halla aún por delimitar con precisión en la edad pediátrica. El objetivo de la presente comunicación es mejorar los conocimientos existentes en la actualidad en este campo.

Pacientes y métodos: Estudio observacional analítico tipo cohorte prospectiva con comparación interna de grupos expuestos. Tamaño muestral = 33 (edad: $10 \pm 1,6$; rango 5-14). Variables resultado: concentraciones plasmáticas de ACTH, cortisol, beta-endorfinas y catecolaminas (noradrenalina), determinadas pre y postoperatoriamente (1 y 24 horas tras la intervención), mediante técnicas de radioinmunoanálisis. Análisis estadístico: *test t de Student* (para muestras apareadas) para estudio de variaciones pre-postoperatorias, y *test t de Student* (para muestras independientes) para estratificación de resultados según nivel de estrés quirúrgico. Valores significativos para error, $\alpha < 5\%$.

Resultados: Elevación significativa a la hora de la intervención de las hormonas consideradas (excepto la noradrenalina) con descenso a valores preoperatorios a las 24 horas de la intervención. (Tabla I)

Conclusiones: Se evidencia la activación del eje neuro-hipófiso-suprarrenal por la agresión quirúrgica a la hora de la intervención, volviendo a su comportamiento preoperatorio a las 24 horas.

78. TRATAMIENTO INTEGRAL DE LAS FISURAS PALATINAS EN EL NIÑO. *J.C. Valladares Mendías*, *M. Alaminos Mingorance*, *R. Fernández Valadés*, *M. Villegas Rubí*, *C. Jiménez Alvarez*. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario «Virgen de las Nieves». Granada.

Introducción: La fisura palatina es una malformación congénita que constituye el 15% de todas las malformaciones. Aparece en 1 de cada 1.000 nacimientos. El 73% de las fisuras palatinas presentan malformaciones asociadas. La frecuencia por sexos es ligeramente más alta en el varón que en la mujer (7/6). Se produce por una falta de coalescencia de los procesos que separan inicialmente la cavidad oral de la nasal, ocasionando importantes deficiencias en la alimentación, fonación-audición, problemas respiratorios, ade-

Tabla I. Concentraciones plasmáticas de ACTH, cortisol, beta-endorfinas y noradrenalina.

N = 33	DATOS PREOPERATORIO	DATOS HORA 0	DATOS HORA 24
	Media/Rango Desviación típica (σ) Error estándar a la Media (esm \pm)	Media/Rango Desviación típica (σ) Error estándar a la Media (esm \pm)	Media/Rango Desviación típica (σ) Error estándar a la Media (esm \pm)
ACTH (picogramos/ml)	16,88 (4,8; 40,8) $\sigma=9,650$ esm: 2,41	117,23 (6; 698) $\sigma=189,32$ esm: 34,00	17,88 (2; 37) $\sigma=9,913$ esm: 2,74
β-endorfina (picogramos/ml)	16,57 (3; 39) $\sigma=8,448$ esm: 2,41	88,54 (8; 498) $\sigma=150,660$ esm: 35,51	14,62 (5; 26) $\sigma=5,380$ esm: 1,38
Cortisol (nanogramos/ml)	103,53 (41; 244) $\sigma=59,572$ esm: 14,04	235,42 (89; 600) $\sigma=130,811$ esm: 30,83	105,40 (4; 312) $\sigma=85,950$ esm: 22,19
Noradrenalina (picogramos/ml)	169,41(34; 619) $\sigma=171,9$ esm: 41,70	232,16(53; 883,68) $\sigma=189,32$ esm: 35,31	177,94 (??; ?30) $\sigma=116,02$ esm: 21,54

más de los estéticos y psicológicos y secundariamente de adaptación social.

Hoy en día el tratamiento del paladar hendido o fisura palatina tiene un doble objetivo: conseguir una recuperación funcional de la musculatura y lograr un desarrollo físico y psíquico armónico. En el tratamiento de la fisura palatina intervienen el médico pediatra, el cirujano pediátrico, el otorrinolaringólogo, el logopeda y el ortodoncista.

Objetivo: Recoger nuestra experiencia en el tratamiento de niños con fisura palatina, señalando los aspectos más importantes que condicionan el éxito final del tratamiento, así como de los especialistas que participan en este proceso terapéutico y la cronología del mismo.

Material, métodos y resultados: Hemos realizado una evaluación de los resultados obtenidos en nuestros pacientes en los últimos 3 años. Número de pacientes: 31. Sexo: 18 varones (58%); 13 mujeres (42%). Procedencia por provincias: 22 de Granada, 8 de Almería, 1 de Jaén (Tabla II).

En total hemos obtenido 78% de pacientes en los que la cirugía reparadora ha resultado sin complicaciones iniciales. El 16% de pacientes ha tenido fístulas residuales y 6% con deshiscencias de sutura, que necesitaron un segundo tiempo de cirugía. Los pacientes con defectos más complejos asocian una mayor frecuencia en la presentación de problemas en el oído medio.

Conclusión: Hoy podemos ofrecer a nuestros pacientes una rehabilitación e integración social óptima, gracias al tratamiento integral combinado entre los diversos servicios hospitalarios de nuestro hos-

pital, al mismo nivel que los demás hospitales del Sistema Nacional Sanitario de Salud.

CUIDADOS INTENSIVOS

101. SPLIT CRICOTIROIDEO PARA EL TRATAMIENTO DE LA ESTENOSIS SUBGLOTICA. *E. García Menor, F.L. Gallardo Hernández, A. Granados Molina, C.M. Navas Heredia, J. Roldán Nogueras*, I. Ibarra de la Rosa, E. Ulloa Santamaría. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de ORL*. Hospital Reina Sofía. Córdoba*

El estridor postintubación es relativamente frecuente en UCIP y habitualmente se resuelve con aerosoles de adrenalina y corticoterapia sistémica, existiendo distintos protocolos que han demostrado su eficacia. Sin embargo, un pequeño porcentaje de pacientes desarrollarán una estenosis orgánica, que generalmente obligará a la reintubación y cuyo tratamiento hasta no hace mucho tiempo, ofrecía pocas alternativas diferentes de la traqueotomía. Presentamos nuestra experiencia en el manejo de estos pacientes mediante el "Split" cricotiroideo anterior.

Observaciones Clínicas: Durante el periodo de 1996-2000 se asistieron 5 pacientes con estenosis laríngea subglótica, tipo I de Cotton, con edades comprendidas entre 40 días y 15 meses. En cuatro de ellos la estenosis fue secundaria a intubación programada y atraumática, que se mantuvo desde pocas horas has-

Tabla II.

Pacientes por tipo de malformación	Complicaciones de la cirugía reparadora	Complicaciones área ORL
Paladar blando, 4 casos (12,9%)	Ninguna	2 pacientes con otitis serosa media (Drenaje timpánico)
Paladar blando más 1/3 duro, 15 casos (48,5%)	2 fístulas residuales (20%) 1 deshiscencia parcial (6%)	1 extirpación de vegetaciones Adenoidectomía 1 paciente otitis serosa media (Drenaje timpánico)
Defecto completo de paladar 12 casos (38,6%)	3 fístulas residuales (25%) 1 deshiscencia parcial (8%)	4 pacientes con otitis serosa media (33%) (Drenaje timpánico)

ta 8 días. El 5º caso correspondió a una paciente de 7 meses con estenosis laríngea congénita asociada a hemangioma de labio inferior, con deterioro progresivo de su estridor. En todos los casos el diagnóstico se estableció mediante fibrolaringoscopia, practicada en la UCIP tras varios fracasos en la extubación.

Se realizó split cricotiroideo anterior sin interposición de injerto cartilaginoso, utilizando como tutor postcirugía un tubo nasotraqueal de tamaño adecuado a la vía aérea del niño, que se mantuvo 7-10 días. Durante este periodo de tiempo, los pacientes permanecieron en la UCIP, conectados a ventilación mecánica y adaptados mediante diferentes regímenes de sedación que incluyeron perfusión continua de midazolam, fentanilo, ketamina. El aporte calórico durante este periodo se mantuvo mediante nutrición enteral a débito continuo. Todos los pacientes se trataron con corticoides sistémicos, manteniéndose además profilaxis antibiótica hasta la extubación. Esta se realizó en UCIP sin necesidad de control laringoscópico y en los casos en que persistió estridor postextubación se administró adrenalina inhalada, con buena respuesta. La evolución posterior fue satisfactoria, sin necesidad de reintubación, con una supervivencia actual del 100%, sin patología reseñable relacionada con la vía aérea superior.

Conclusiones: La necesidad de reintubación por estridor inspiratorio es secundaria, con relativa frecuencia a estenosis orgánicas de vía aérea. El fracaso repetido de la misma obliga a la realización de fibrolaringoscopia por personal con experiencia en el manejo de esta patología. El split cricotiroideo ofrece una buena alternativa terapéutica en estos pacientes, aunque su práctica exige una infraestructura de Cuidados Intensivos Pediátricos que asegure un correcto control postoperatorio.

105. TONOMETRIA GSTRICA EN LA DETECCION DE HIPOPERFUSION ESPLACNICA DURANTE LA CIRUGIA EXTRACORPOREA. *F.L. Gallardo Hernández, C. Montero Schiemann, E. García Menor, A. Granados Molina, C.M. Navas Heredia, J. Ibarra de la Rosa. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Reina Sofía. Córdoba*

La cirugía con circulación extracorpórea (CEC) utilizada para el tratamiento de las cardiopatías congénitas se sigue en ocasiones, pese a un buen resultado funcional de la cirugía, de una evolución desfavorable, complicada por un síndrome de disfunción multiorgánica (SDMO). Se especula que los trastornos en la perfusión esplácnica durante el shock compensado (disoxia) permitirán el paso de endotoxinas a la circulación iniciando la secuencia del SDMO. Por tanto, la detección precoz de disoxia a través de una técnica que valore la perfusión esplácnica como la tonometría gástrica, tendría claras implicaciones terapéuticas.

Pretendemos validar el uso de la tonometría gástrica continua a gas en la detección de disoxia durante la CEC, mediante el estudio de la relación del pHi con otros marcadores de hipoperfusión tisular como el lactato, bicarbonato y exceso de bases (EB) arteriales.

Material y Métodos: Se estudiaron 34 niños con edades comprendidas entre 10 días y 15 años, sometidos a cirugía extracorpórea (32 cardiopatías congénitas, 1 Tx pulmonar y 1 Tx cardiaco por miocardiopatía dilatada). Se determinaron índice cardiaco o flujo de bomba (IC), saturación venosa mixta (SVM), bicarbonato, exceso de bases y lactato en sangre arterial y pH intramucoso gástrico (pHi) a través de sonda de tonometría a gas conectada a un monitor Tonocap® en 4 momentos diferentes. En la inducción anestésica, durante CEC y al final de la misma (al termi-

Tabla III. Correlación de las variables estudiadas

IC	pHi	IC	SVM	Bic	EB	Lactato
	NS					
SVM	NS	NS	SVM			
Bic	0,48#	0,28*	NS	Bic		
EB	0,63#	NS	NS	0,61#	EB	
Lactato	-0,45#	-0,35#	NS	-0,47#	-0,48#	

* p<0,05; #p<0,01

nar el recalentamiento) y al ingreso en UCIP. El pHi fue considerado patológico por debajo de 7,27 (media-2DS). La comparación de medias se hizo mediante test no paramétrico y la correlación entre variables mediante "r" de Pearson.

Resultados: Durante la CEC, y pese a incrementar el IC, descendió la SVM lo que se tradujo en un incremento significativo de los niveles de lactato, con un descenso del bicarbonato, exceso de bases y también del pHi. Los pacientes con acidosis intramural (pHi<7,27), tuvieron niveles de lactato elevados de forma significativa con menores cifras de bicarbonato y EB, pese a no existir diferencias en el IC ni en la SVM. La Tabla I muestra la estrecha correlación del pHi y el resto de parámetros utilizados para la valoración de la perfusión tisular.

Conclusiones: El pHi gástrico es un buen indicador de disoxia, detectando déficits de perfusión tisular en pacientes sometidos a CEC, como lo demuestran sus correlaciones con el lactato arterial, bicarbonato y exceso de bases. La presencia de acidosis intramural durante la cirugía se acompaña de mayores niveles de lactato y descenso de bicarbonato y EB que no serían predichos por el índice cardiaco o la saturación venosa mixta. (Tabla III)

ENDOCRINOLOGÍA

7. SÍNDROME DE WOLFRAM. RETRASO PUBERAL Y TALLA BAJA. *M. García Bernal. Vélez Málaga. Málaga.*

El síndrome de Wolfram (DIDMOAD) consiste en la asociación de diabetes mellitus insulino dependiente (DM), diabetes insípida (DI), atrofia óptica (AO) e hipoacusia de percepción (D). Otras anomalías incluyen alteraciones nefrourológicas, atrofia gonadal primaria y déficit de hormona de crecimiento (GH).

Caso clínico: Varón de 15,5 años, sin AF de inte-

Tabla IV.

Edad	Peso	Talla	Tanner
(años)	(kg) (SDS)	(cm) (SDS)	
14,5	37 (-1,45)	147 (-1,98)	I testes 2 cc
15,5	38 (-1,96)	150 (-2,52)	II testes 5 cc

rés, segundo hijo de padres sanos no consanguíneos. Embarazo, parto y neonatal normales. Debutó a los 6 años con DM, precisando insulina intermedia en multidosis. A los 8 años, atrofia de papila bilateral parcial y astigmatismo miópico. A los 9 años, enuresis nocturna, precisando desmopresina intranasal. Potenciales auditivos evocados de corta latencia con anomalías inespecíficas en ambas vías acústico-tronculares. Vejiga neurógena desde los 9 años. Deportista de competición.

Exploración: Proporciones corporales armónicas, genitales infantiles, midriasis arreactiva bilateral (Tabla IV).

Exploraciones complementarias. HbA1c: 4,8%; IGF-I: 175 ng/ml; edad ósea: 13,5 años (Greulich-Pyle) con edad cronológica de 15 años. Ac. anti-insulina, anti-islotos, anti gliadina y anti tiroideos: negativo. Función tiroidea, ácidos orgánicos y ecografía renal: normales. RNM: ausencia de diferenciación entre adeno y neurohipófisis. GH tras ejercicio (basal-pico)*: 1,50/1,0; FSH (b/p) (mU/ml): 0,5/3,0; TST (b/p): 0,10/0,20 ng/ml; DHEA-S: 2.540 ng/ml. Androstendiona: 1,00 ng/ml. En este momento se inicia tratamiento con oxandrolona 2,5 mg/24 h. *(basal-pico) = (b/p).

Conclusiones: 1. Se discute la etiología del retraso puberal y talla baja en nuestro paciente: hipogonadismo-hipogonadotropo, retraso constitucional, del crecimiento y atrofia gonadal primaria. 2. Se aporta un nuevo caso con DM, DI, AO y alteraciones nefrourológicas.

25. AVANCES EN GENÉTICA MOLECULAR DE LOS SÍNDROMES CON HIPERCRECIMIENTO. *E. Fernández Segura, C. Rubio Quevedo, R. Espigares Martín, J.L. Barrionuevo Porras. Unidad de Endocrinología Pediátrica y Dismorfología. Servicio de Pediatría. H.U. «Virgen de las Nieves». Granada.*

Introducción: En la práctica clínica los pacientes que consultan por hipercrecimiento suponen un grupo poco numeroso. Los riesgos del hipercrecimiento son la aparición de neoplasias, el retraso mental, las alteraciones endocrinológicas y la presencia de mal-

formaciones asociadas. Las alteraciones en los genes que regulan el crecimiento conducen a una disregulación del crecimiento celular y predisposición al desarrollo de tumores.

Material y métodos: Revisión de la literatura actualizada.

Resultados:

1. Síndrome de Wiedemann-Beckwith: disregulación en el imprinting de genes reguladores del crecimiento localizado en la región 11p15.
2. S. de Simpson-Golabi-Behmel: el gen se localiza en Xq26 y codifica un proteoglicano extracelular.
3. S. de Gorlin: mutación de la línea germinal del gen homólogo del segmento de polaridad de la drosophila (patched ptc).
4. S. de Bannayan-Riley-Ruvalcaba: PTEN (fosfatasa homóloga a la tensina), funciona como un gen supresor de tumores.
5. S. con hipercrecimiento regional (S. de Proteus y McCune-Albright): se debe a mutaciones somáticas.
6. S. de Marfan: gen de la fibrina 1.
7. S. con hiperinsulinismo: mutaciones en el gen SUR1/Kir6.2, en locis adyacentes al cromosoma 7.
8. Neoplasias endocrinas múltiples: S. MEN 2B, mutaciones en el protooncogén RET; y S. MEN 1, mutaciones en gen supresor de la tumorigénesis en 11q13.
9. S. X-frágil: expansión del trinucleótido CGG.

Comentarios: Desde el punto de vista etiopatogénico, el avance en el conocimiento de los genes y mecanismos que regulan el crecimiento intra y extrauterino nos permitirá en el futuro hacer una clasificación fundamentada en las bases genéticas y moleculares. Los pediatras deberemos estar familiarizados con los genes que predisponen al cáncer, para poder aplicarlos a la población en riesgo.

26. CARCINOMA DE TIROIDES METASTATIZADO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON I-131 TRAS 5 AÑOS DE SEGUIMIENTO. *M.R. Jiménez Liria, E. García García*, F. Lendínez Molinos, J. Aguirre Rodríguez, M.B. Chamizo Moreno, E. Guerrero Sánchez**, C. Moreno Puertad*. Servicio de Pediatría. *Servicio de Medicina Interna. Sección de Endocrinología. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Torrecárdenas. Almería.*

Introducción: El carcinoma de tiroides es una entidad muy rara en la edad pediátrica. En la mayoría de los casos el tipo histológico es papilar; con frecuencia

aparece ya metastatizado al diagnóstico, y su tratamiento es el yodo-131 tras la tiroidectomía total.

Caso clínico: Varón de 11 años que consulta por nódulo en región anterior del cuello. La citología por punción aspirativa con aguja fina fue compatible con carcinoma papilar de tiroides. La radiografía de tórax mostró múltiples imágenes nodulares bilaterales. Se practicó tiroidectomía total y linfadenectomía, demostrando una tumoración multicéntrica con afectación de los dos óbulos tiroideos y varias metástasis ganglionares. Se administraron tres dosis de I-131, desapareciendo las imágenes metastásicas pulmonares y disminuyendo progresivamente los niveles de tiroglobulina. Se mantiene tratamiento con hormona tiroidea a dosis supresiva de la TSH. A los 5 años de seguimiento, el paciente se encuentra asintomático, sin imágenes gammagráficas de metástasis y con valores de tiroglobulina normales. No se ha evidenciado ningún efecto secundario del tratamiento radiactivo, siendo las pruebas de función respiratoria normales.

Comentarios: El carcinoma papilar de tiroides en la edad pediátrica se presenta con frecuencia multifocal y con metástasis linfáticas y hemáticas al momento del diagnóstico, pero la respuesta al tratamiento quirúrgico y radiactivo es espectacular, confiriéndole un buen pronóstico a largo plazo.

35. HIPERTIROIDISMO NEONATAL INMUNE. A PROPÓSITO DE UN CASO. *I. Arias López, A. Márquez Armenteros, M. Núñez Estévez, J.J. Cardesa García*. Jefe de Departamento de Pediatría*. Complejo «Infanta Cristina». Servicio de Pediatría, H.M.I. de Badajoz. Badajoz.*

Introducción: Presentamos un caso de hipertiroidismo neonatal autoinmune.

Caso clínico y discusión: Presentamos el caso de un RN a término, con PaEG, asintomática al nacimiento, embarazo sin incidencias, salvo madre con enfermedad de Graves-Base-down, desde hacía 7 años, que estuvo en tratamiento con propiltiuracilo durante el embarazo. En varios controles durante el embarazo y el parto (20 mU/ml) tuvo anticuerpos estimulantes de tiroides (TSI) elevados aunque se mantuvo eutiroides.

Dado este antecedente materno, el diagnóstico lo realizamos a través del seguimiento de los niveles de T4 y TSH (se eleva la T4 y disminuye la TSH); el hipotiroidismo puede ocurrir desde el nacimiento a incluso 4-6 semanas después, en el llamado hipertiroidismo tar-

dío, favorecido por el paso trasplacentario de fármacos antitiroideos y/o de Ac bloqueantes del tiroides.

Así, en nuestro caso, a los 13 días de vida se empieza a detectar en el control analítico del neonato hipertiroidismo, por lo que se inicia tratamiento con metimazol a dosis de 0,5 µg/kg/día en tres dosis, desde los 13 días hasta los 3 meses, en que se le negativizaron los TSI trasplacentarios. También se utilizó concomitantemente lugol a 1 gota/8 h, administrándose 1 h después que los antitiroideos. Comprobamos la buena respuesta al tratamiento con descenso de los niveles de T4, a las 36 h de iniciado éste. El 7º día de tratamiento el paciente comienza con hipotiroidismo, por lo que retiramos el lugol, bajamos el metimazol a dos dosis e introducimos T3, dado que los niveles de T4 estaban por debajo de la media de los límites considerados normales para la T4. La dosis utilizada fue la habitual, y posteriormente a las.

La evolución de nuestro paciente ha sido muy buena con curva pondero-estatural adecuada y asintomática, llegando a la curación tras 2 meses y medio de tratamiento sin ninguna secuela tardía. (Tabla V)

Conclusión: Destacar: la necesidad de continuar tratando al paciente hasta que se hayan negativizado los Ac estimulantes del tiroides (TSI) que son los verdaderos causantes de la EGN. Dado el descenso de los niveles de TSI, junto a la dosis mantenida de metimazol, las necesidades de T3 van aumentando en el paciente hasta la curación. Según la bibliografía consultada se está empezando a utilizar ácido yopanoico o el iponato sódico como sustitutivo del lugol, viéndose muy inocuos y con eficacia en la reducción de T3 en 24 horas. Pero aún sin suficiente experiencia.

42. VALORACIÓN DE LA PRODUCCIÓN RÍTMICA DE CATECOLAMINAS EN NIÑOS TRAS UN ESTÍMULO. *F. Peña, R. Santana, A. Peinado, M^a C. Agustín, F.J. Garrido, C. Ruiz, A. Molina, A. Muñoz.* Departamento de Pediatría. H. Universitario San Cecilio. Granada

Introducción: La ritmicidad de los acontecimientos que se relacionan con los seres vivos, han modificado en gran medida la concepción de los patrones de normalidad que clásicamente se atribuía al niño. Por otra parte la aparición de acontecimientos vitales estresantes, con capacidad para modificar las respuestas biológicas, hacen que sea muy difícil interpretar determinados mecanismos patogénicos en el contexto de la patología infantil. Ante estos hechos, e

Tabla V.

Días de vida:	Niveles de T4 (13-23)	Niveles de TSH (0,15-5)	Niveles de TSI (0-2)
5º	45,07	0,79	29
6º	23,9	0,668	/
13º	52,38	0,07	/
15º Tt.	37,3	0,05	/
18º	9,9	0,46	+
22º	21,04	4,2	/
27º	16,06	1,14	+
34º	15,66	1,06	16
51º	12,26	3,05	/
76º (*)	12,59	2,580	1,51
106º Curación	11,1	1,51	

(*) Se suspendió el tratamiento cuando llegaron los TSI unos días después.

insertado en una línea de investigación de nuestro grupo, nos propusimos en el presente trabajo analizar la respuesta catecolaminérgica en niños normales tras un estímulo con un antiserotoninérgico.

Material y Métodos: Se estudian 30 pacientes en edad pediátrica en los que no existían antecedentes patológicos de interés, con edades comprendidas entre 3 y 12 años. Todos ellos atendidos en la consulta de pediatría por presentar anorexia. A todos se les administra una dosis única de ciproheptadina de 2,66 mg/m² de superficie corporal, obteniéndose con posterioridad la orina emitida durante el día y durante la noche respectivamente. Determinándose en las muestras la concentración de catecolaminas mediante cromatografía líquida de alta densidad (HPLC). Para el análisis estadístico de los datos se empleó test de comparación de medidas independientes y test de correlación y regresión.

Resultados: Noradrenalina: Valores diurnos 12.01+/-11.27 nmol. Valores nocturnos 12.56+/-8.84 nmol (t=0.14; p=n.s)

Adrenalina: Valores diurnos 1 1.65+/-11.95 nmol. Valores nocturnos 25.13 +/- 17 nmol (t=2.42; p < 0.05)

Dopamina: Valores diurnos 196.46+/-119.83 nmol. Valores nocturnos 208.22 +/- 198.97 nmol (t= 0.19; p=n.s.)

Conclusiones: A la luz de estos datos se puede afirmar que tanto la capacidad de respuesta al estrés como la variación circadiana de los mediadores catecolami-

nérgicos estudiados deberían ser tenidos en cuenta en el niño para comprender mejor los mecanismos fisiológicos y fisiopatológicos en el niño tanto en situaciones de normalidad como ante situaciones patológicas.

51. AMBIGÜEDAD GENITAL: PROBLEMAS ETICOS, DIAGNOSTICOS Y TERAPEUTICOS. I. *Martín Caballero, I. Palma Fuentes, M. Laureano Zarza, C. Sáenz Reguera, A. López Sanz, J.A. Bermúdez de la Vega, L.E. Durán de Vargas, A. González-Meneses. Sección de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.*

Objetivos: Presentar las características clínicas de dos casos de ambigüedad genital de distinta etiología

Material y Métodos:

Caso 1: Recién nacido a término que presenta apéndice genital compatible con clítoris hipertrófico en cuya base se observa una zona rugosa que se asemeja a unos labios mayores o a un escroto bífido vacío. Exámenes complementarios destaca un estudio hormonal con aumento de la 17-OH-progesterona, aldosterona y actividad en reposo de la renina; un estudio genético 46 XX, una ecografía abdominal donde se evidencia una hiperplasia suprarrenal bilateral; un genitourograma donde se visualiza una vagina dilatada y la formación de un cuello uterino; TAC de pelvis con malformación en canal vaginal que simula unas bolsas escrotales y una bioquímica compatible con un Síndrome pierde sal. Se establece el diagnóstico de niña con hiperplasia suprarrenal congénita con pérdida salina y pseudohermafroditismo femenino. Se establece el tratamiento hormonal y de Cirugía Plástica a partir de los dos años de vida.

Caso 2: Recién nacido a término que a la exploración destaca hipospadia escrotal, criptorquidia y escroto bífido acompañado de cuello corto con piel laxa en plano posterior, hipertelorismo mamario con mamilas de menos de 0,5 cm de diámetro, pie derecho en talo-valgo acompañado de sindactilia incompleta entre el segundo y tercer dedo de ambos pies. En los exámenes complementarios destaca una bioquímica y estudio hormonal normal, un cariotipo 46 XY y una ecografía abdominal donde no se visualiza útero ni ovario. Fue diagnosticado de varón con síndrome de Smith-Lemli-Opitz

Conclusiones:

1. Dificultad en el momento del nacimiento del diagnóstico etiológico de la ambigüedad genital por tanto la asignación del sexo.

2. Destacar la importancia del diagnóstico en la sala de partos.
3. Actitud expectante antes de emitir un diagnóstico exacto.
4. La definición del sexo está en base al estudio hormonal y anatómico sobre el informe genético. La presencia de útero y ausencia de gónadas palpables suele ser sugestiva de mujer XX virilizada, por el contrario la ausencia de útero así como de gónadas palpables casi siempre es indicativo de pseudohermafroditismo masculino.
5. Coordinación en el tratamiento de estos niños de varios campos de la medicina
6. Apoyo psicológico y social a los padres para minimizar el impacto que tiene esta situación.

79. SÍNDROME DE SILVER-RUSELL: PRESENTACIÓN DE UN CASO. A. *García Suárez, I. Martín de Lara, C. Rubio Quevedo, I. López Pacheco, M. Puerta Vilchez, M.J. Montes González, J.A. Peña Ortega, R. Espigares Martín. Centro Materno-Infantil. Hospital «Virgen de las Nieves». Granada.*

Introducción: El síndrome de Silver-Rusell es un síndrome malformativo, caracterizado por hipocrecimiento como síntoma principal. Se han descrito casos de herencia autosómica recesiva (los más frecuentes), autosómica dominante y ligada al X.

Caso clínico: Antecedentes personales: Embarazo controlado. Parto eutócico. Edad gestacional 36 semanas. Amniorraxis intraparto, líquido claro. Apgar 8/9. Reanimación tipo II. Peso: 1.730 g; talla: 42 cm; PC: 32 cm. Exploración física al nacimiento: Microsoma. Buena vitalidad. Normotónico. Fenotipo: dolicocefalia, facies triangular, comisura labial inclinada, paladar ojival, clinobraquidactilia bilateral del 5º dedo de miembros superiores, aumento de diámetro y longitud de miembro inferior derecho. Fontanela anterior normotensa. Auscultación cardiorrespiratoria: ventilación bilateral y simétrica. Tonos puros, rítmicos, no soplos. Abdomen blando, depresible, no visceromegalias ni masas, orificio anal disminuido, mamelón perianal. Hipersudoración. Pruebas complementarias: Hemograma y bioquímica normales, no hipoglucemias. Estudio cardiológico: CIV muscular pequeña. Ecografía abdominal y transfontanelar normal. Interconsulta con cirugía infantil: estenosis anal, tratada mediante dilatación.

Evolución: Elimina orina y meconio en las primeras 24 horas de vida. Dadas las características fenotípicas se cataloga como síndrome de Silver-Rusell. Revi-

sión a los quince meses: Peso, 6.640 kg; talla, 70,1 cm; PC, 44 cm. Sedestación a los 8 meses. No marcha liberada. Facies triangular, pequeña, fontanela anterior 1 x 1, frente olímpica, ancla y prominente, pseudomacrocefalia, orejas de implantación baja, escleróticas azules, comisuras inclinadas hacia abajo, labio superior en V invertida, paladar ojival, microrretrognatia. Asimetría corporal derecha. Manos pequeñas y anchas, braquiclinodactilia bilateral del 5º dedo de miembros superiores. Manchas «café con leche» de 0,5 x 1 cm; 3 lesiones en región inguinal derecha. Hipersudoración.

Discusión: El síndrome de Silver-Rusell se caracteriza al nacer por retraso del crecimiento, que será tanto intrauterino como extrauterino. Cabeza relativamente grande con respecto al tronco y las extremidades (pseudomacrocefalia). Retraso en el cierre de la fontanela. Frente grande. Escleróticas azules. La facies es pequeña, de forma triangular y asimétrica. Maxilares hipoplásicos con micrognatia. La boca tiene forma de acento circunflejo, con labio superior fino. Paladar ojival. En las extremidades existe cortedad de manos, con clinodactilia del 5º dedo. Pueden existir sindactilias en los pies, entre el segundo y tercer dedo. Suele existir una asimetría que afecta a las extremidades e incluso a un hemicuerpo. Pueden existir signos de precocidad sexual en las niñas. En los varones pueden existir criptorquidia e hipospadias. Pueden asociarse manchas café con leche, hiperhidrosis y displasia de caderas. No suele existir retraso mental. El crecimiento y desarrollo suelen mejorar con la edad. La serie ósea nos aportará los siguientes datos: retraso en la maduración ósea del carpo, hipoplasia de la segunda falange del dedo meñique y del húmero, huesos largos adelgazados y base craneal pequeña en relación con la calota. En el diagnóstico diferencial incluiremos, entre otros, los síndromes con asimetría corporal y los síndromes con hipoprecimientos intrauterinos.

GASTROENTEROLOGÍA

11. VALORACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL EN NUESTRA POBLACIÓN ESCOLAR. *A. Mariño Gil, I.M. Rodríguez Ruiz, M.P. Buló Concellón, M. Mohamed Ahmed, M. Casanova Bellido. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Puerto Real. Cátedra de Pediatría. Universidad de Cádiz.*

Introducción: Determinar el estado de nutrición resulta indispensable en la asistencia al niño. La obe-

sidad es el trastorno nutricional crónico más frecuente en niños de países desarrollados. En los últimos años se aprecia una tendencia creciente, aunque la frecuencia exacta es difícil de precisar debido a los distintos criterios utilizados, si bien el índice de masa corporal (IMC) es considerado uno de los más adecuados para la realización de estudios.

Objetivo: El objetivo del trabajo es determinar la prevalencia por grupos de edad y sexo de obesidad en nuestra población escolar, utilizando el IMC como criterio.

Material y métodos: Tomamos una muestra de 365 escolares con edades comprendidas entre 6 y 14 años y medio. Para su estudio dividimos la muestra en distintos grupos según la edad y el sexo. En ellos se determinó el peso y la talla con lo que se calculó el IMC, según la fórmula peso/talla². Todas las medidas e índices se describieron mediante el cálculo de la media y la desviación estándar.

Resultados: Expresamos en la tabla los resultados del valor medio del IMC y el % de niños que se encuentran por encima del percentil 90 para dicho índice en los distintos grupos (tabla VI)

Conclusiones. Observamos una prevalencia de la obesidad tanto de forma global como por sexos en nuestra muestra, mayor a la reportada en otras zonas geográficas, hecho ya corroborado por otros autores. Dado que la etiología de esta patología es mayoritariamente exógena (nutricional), se hace necesario la realización de una encuesta nutricional con objeto de abordar la educación en la alimentación.

24. ANÁLISIS EPIDEMIOLÓGICO DE LAS GASTROENTERITIS AGUDAS INGRESADAS DURANTE EL PERÍODO JULIO 1999-JUNIO 2000 EN NUESTRA UNIDAD. *E. Fernández Segura, J. Valverde, E.J. González, J.D. Gutiérrez, Contesotto, P. Díez. Servicio de Pediatría. Hospital Los Arcos. Santiago de la Ribera. Murcia.*

Objetivo: Analizar las características epidemiológicas de las gastroenteritis agudas ingresadas en nuestro Servicio durante el período de un año.

Material y métodos: Estudio retrospectivo utilizando la base de datos de nuestro Servicio, analizando la edad, el sexo, mes de ingreso, estancia media, resultado del coprocultivo (para bacterias enteropatógenas), bioquímica sanguínea y nivel de proteína C-reactiva. Los datos son analizados mediante el paquete estadístico SPSS.

Tabla VI.

	IMC		% > p90	
	Niños	Niñas	Niños	Niñas
6	19,14	16,80	41,16	17,14
7	17,19	17,53	22,72	28,12
8	17,49	17,86	30,76	57,67
9	20,02	19,89	47,82	46,15
10	18,22	17,92	40	30
11	18,76	18,18	31,81	10
12	22,33	22,83	62,5	50
13	21,42	19,96	33,33	33,33
14	20,21	20,68	14,28	5,47

Resultados: Durante el período julio de 1999-Junio del 2000 han sido ingresados por gastroenteritis aguda 149 niños (16,9% del total de ingresos), con una edad media de 2,57 años, siendo menores de 2 años el 49% y el 6,7% menores de 3 meses. La distribución con respecto al sexo fue 51% para varones y 49% para mujeres. Hemos encontrado una distribución homogénea con respecto al mes de ingreso, detectándose más casos de salmonelosis en el mes de agosto y menos en el de septiembre. Se realizó coprocultivo a 147 pacientes (98,66% de los casos), siendo positivo para Salmonella el 17% y para Campylobacter el 6,12%. La estancia media fue de 3,7 días (4,16 en los casos de salmonelosis y 5 en los de etiología por Campylobacter). Se realizó bioquímica sanguínea a 138 casos (92,6%), encontrándose cifras de urea mayor de 60 mg/dl en 5 casos (3,6%) y entre 40-60 mg/dl en 23,9%. No se detecta ningún caso de deshidratación hipernatrémica y en tan sólo el 4,34% presentaron deshidratación hiponatrémica. Niveles de PCR mayores de 3 mg/dl son sugestivos de etiología bacteriana, con una sensibilidad del 81,8% y especificidad del 92,8%.

Conclusiones:

1. Elevado índice de ingresos hospitalarios, en ocasiones motivado por la ausencia de Unidad de Observación en Urgencias y necesidad de vía intravenosa para rehidratación.
2. El 17% de los procesos diarreicos son ocasionados por Salmonella y el 6,12% por Campylobacter.
3. El 27,5% de los pacientes presentan cifras de urea sérica mayores de 40 mg/dl, y la mayoría de las deshidrataciones son isonatrémicas, no detectándose casos de hipernatremia.
4. La PCR es un parámetro bioquímico útil para discriminar la etiología bacteriana en los procesos diarreicos.

44. DEBUT Y EVOLUCIÓN DE COLITIS ULCEROSA EN UN LACTANTE. *J.L. Gómez Llorente, M. Martín González, F. Morales Ferrer, J. Momblan de Cabo, J. Aguirre Gutiérrez, E. López Candell.* Unidad de Gastroenterología. Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción: La colitis ulcerosa es un trastorno inflamatorio crónico idiopático localizado en el colon. La edad de comienzo más frecuente es la adolescencia y adulto joven, siendo excepcional en niños menores de 10 años. Se presenta un caso de debut en el primer año de edad.

Caso clínico: Lactante de 9 meses que ingresa para estudio de cuadro de diarrea, vómitos, úlceras bucales y prolapso rectal recidivante desde los 6 meses; y que en los últimos 4 días presenta fiebre y diarrea sanguinolenta. Antecedentes personales: sépsis neonatal a Streptococcus grupo B. Exploración al ingreso: peso, 7 kg (P3); talla, 70 cm (P25-50). Mal estado general, desnutrido, palidez de piel y mucosas. Abdomen distendido y meteorizado, hígado de 1,5 cm, hernia umbilical, prolapso rectal con ulceraciones. Lesiones ulcerativas con reacción granulomatosa en orofaringe.

Exámenes complementarios: Hemograma: anemia microcítica e hipocrómica. Leucocitosis con desviación a la izquierda. VSG, 90; PCR, 11,3; ANA (-); ANCA (-); urocultivo y coprocultivos negativos. Test del sudor y Mantoux negativos. Enema opaco: espículas en recto, imagen de seudopólipos en colon descendente. Rectosigmoidoscopia: mucosa friable, sangrante, edematosa, con ulceraciones recubiertas de exudado fibrinoso y desaparición de haustras. Biopsia de mucosa rectal: distorsión glandular con pérdida moderada del carácter mucosecretor, infiltrado inflamatorio linfocitario y polinucleares neutrófilos y eosinófilos. Microabscesos en fondo de las criptas.

Evolución. Inicialmente se instauró tratamiento con corticoides IV, sulfasalazina y soporte nutricional con hidrolizado. En los primeros 4 años la evolución fue tórpida y corticodependiente. En la actualidad tiene 13 años, con una adecuada curva pondoestatural (peso, 71 kg y talla, 166,4 cm). Se encuentra asintomático, recibiendo 5-ASA oral como tratamiento de mantenimiento.

Comentarios:

1. El diagnóstico de colitis ulcerosa se basa en una sintomatología típica junto con hallazgos endoscópicos, radiológicos y anatomopatológicos caracterís-

ticos, no existiendo prueba específica que confirme el diagnóstico.

2. Su presentación en el lactante es excepcional, aunque posible, como en el caso que se presenta, debiendo tener en cuenta las dificultades terapéuticas y su evolución habitualmente tórpida.

46. PÁNCREAS DIVISUM COMO CAUSA DE PANCREATITIS RECURRENTE EN ESCOLAR DE 8 AÑOS. *J.L. Gómez Llorente, M. Martín González, F. Morales Ferrer, J. Aguirre Gutiérrez, J. Momblán de Cabo, E. López Candell. Unidad de Gastroenterología. Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.*

Introducción: La pancreatitis en la edad pediátrica es infrecuente, con una incidencia estimada del 0,002%. Las anomalías anatómicas representan un 10% de la etiología, siendo el páncreas divisum el tipo más frecuente. Su repercusión clínica ha sido un tema controvertido. Comunicamos un caso que se asocia con pancreatitis recurrente.

Caso clínico: Escolar de 8 años que ingresa por cuadro de dolor abdominal de 4 días de evolución, de localización periumbilical irradiado a los flancos, con diarrea con heces claras sin coluria, vómitos y leve ictericia. Antecedentes personales: intervenido de estenosis pieloureteral en época lactante. Exploración: BAG. Ictericia de piel y subconjuntival. ACR: normal; ORL: normal. Abdomen: dolor difuso epigástrico y en ambos flancos. No defendido. Blumberg negativo. Exámenes complementarios: Hemograma normal. VSG: 31; PCR: 1. Bioquímica: destacan BD, 1,2; GOT, 94; GPT, 53; GGT, 81; FA, 198; amilasa, 2.581; lipasa, 369. Uro y coprocultivos negativos. Ecografía abdominal: leve dilatación del colédoco y Wirsung. Páncreas, vía biliar y riñones normales.

Evolución: Se diagnostica como pancreatitis aguda y se establece tratamiento con dieta absoluta, alimentación parenteral y ranitidina i.v., con resolución completa del cuadro. Ocho meses más tarde presenta nuevo episodio de la misma característica, con EcoTAC: páncreas con ligera dilatación. Wirsung dilatado y arrosariado con imagen sugestiva de obstrucción. Tránsito GE: zona de estrechamiento a nivel proximal medio de 2ª porción de duodeno (compresión extrínseca). EDA 2ª porción de duodeno, pérdida de características anatómicas habituales con imágenes de estrechamiento por compresión extrínseca. Tras este episodio se programa realización de CPRE: Wirsung muy

dilatado con varias imágenes de defecto de replección (¿cálculos?). A nivel distal pequeña zona de estrechamiento brusco con una zona pancreática aberrante. Posteriormente se realiza cirugía: papilotomía con esfinteroplastia de Wirsung y colédoco. Extirpación de páncreas aberrante. Colectomía y apendicectomía. Un año, tras la cirugía, presenta dos nuevas pancreatitis leves.

Conclusiones: Existe controversia en considerar al páncreas divisum como agente de pancreatitis cuando aparece como único hallazgo, basándose en que la relativa frecuencia de esta anomalía en la población general haría esperar una mayor frecuencia de pancreatitis. En nuestro caso, en el que se realizó cirugía, la aparición posterior de nuevos episodios hacen pensar que el páncreas divisum no sería la única causa etiológica, sino que existen otros factores desencadenantes.

49. DESHIDRATACIÓN GRAVE COMO FORMA DE DEBUT DE LA FIBROSIS QUÍSTICA DE PÁNCREAS. SE COMUNICAN DOS CASOS QUE DEBUTAN CON UNA ALTERACIÓN HIDROELÉCTRICA GRAVE Y DESHIDRATACIÓN. *F.J. Aguirre Rodríguez, M. Martín González, J. Momblán de Cabo, E. López Candell, R. Jiménez Liria, J.L. Gómez Llorente, F. Lendínez Molinos. Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.*

Introducción: La fibrosis quística de páncreas es la enfermedad hereditaria autosómica recesiva más común en la raza blanca, cuya etiología se debe a una mutación en un gen del brazo largo del cromosoma 7, que regula la formación de la proteína reguladora de la conductancia a través de la membrana (CFTR), siendo la mutación $\Delta F508$ la más frecuente. Esta alteración da lugar a anomalías en el transporte iónico alterando la composición de las secreciones del páncreas, tracto respiratorio, glándulas sudoríparas. Las formas de presentación habituales suelen ser afecciones respiratorias, esteatorrea o fallo de medro, aunque existen otras maneras de debut menos frecuentes como el íleo meconial, prolapso rectal, poliposis nasal y la deshidratación con alcalosis metabólica e hipopotasemia.

Caso 1: Varón de 5 meses de vida, que acude a urgencias de nuestro hospital por cuadro de deshidratación grave, durante un episodio leve de vómitos y alguna deposición líquida escasa en cantidad y número. Antecedentes obstétricos sin interés. RGE

grado II desde el nacimiento. En la exploración destaca: peso, 5.600 g ($P < 3\%$); signo del pliegue positivo y pérdida de panículo adiposo. En análisis complementarios destacó: pH, 7,52; HCO₂, 51 mEq/L; cloro en sangre, 63 mEq/L; cloro en orina < 10 mEq/L; urea, 120 mg/dl; creatinina, 1,5 mg/dl; K, 2,8 mEq/L; tripsina inmunorreactiva, 75,4; test del sudor, 80, 82, 72 mEq/L; quimiotripsina en heces, 0U/g; aldosterona, renina, TORCH, LCR, 17-B estradiol: normales. Estudio genético: homocigótico $\Delta F508$.

Caso 2: Mujer de 15 meses de vida, que ingresa por segunda vez por cuadro de deshidratación moderada-grave en un intervalo de un mes, coincidiendo con episodios de gastroenteritis agudas. Antecedentes obstétricos sin interés. Ectasia piélica diagnosticada a los 9 meses de vida. En la exploración a su ingreso se observa mal aspecto general. Peso: 11.450 g ($P > 40\%$); escaso panículo adiposo; palidez de piel, siendo la exploración por aparatos normal. Las pruebas complementarias reflejaron: K, 4,4; cloro, 107 mEq/L; grasas en heces; 14,70; alcalosis metabólica; quimiotripsina en heces, 0,3; test del sudor > 90 mEq/L. Estudio genético: homocigótico $\Delta F508$.

Conclusión: La deshidratación con alcalosis hipopotasémica e hipocloremia es una manera atípica de presentación de la FCP de predominio en países de clima cálido, predominantemente en primavera y verano. En la bibliografía internacional aparece descrita en distintas zonas geográficas sin especificarse ciertamente la incidencia de este tipo de presentaciones respecto a las habituales de esta patología. Debiendo formar parte del diagnóstico diferencial ante cuadros de gastroenteritis con repercusión hidroeléctrica (alcalosis metabólica, hipopotasemia) importante.

69. TRATAMIENTO NUTRICIONAL EN LA COLITIS ULCEROSA. REVISIÓN DE CUATRO CASOS. *M. Puerta Vilchez, M.A. López Casado, F. Fernández Tardáguila, J.A. Peña Ortega, M.J. Montes González, A. García Suárez, I. Martín de Lara, M. López Gutiérrez. Hospital Materno-Infantil «Virgen de las Nieves». Granada.*

Objetivos: La enfermedad inflamatoria intestinal es una enfermedad crónica que cursa con reagudizaciones y que precisa de un tratamiento de mantenimiento y otro en la fase de actividad, siendo este último con esteroides o inmunosupresores. En este trabajo estudiamos los efectos coadyuvantes con el tratamiento médico de la instauración de una dieta enteral suplementada con fórmulas poliméricas durante el período agudo de la enfermedad, en la remisión clínica y analítica.

Pacientes y métodos: Se estudian cuatro pacientes afectos de colitis ulcerosa durante un período comprendido entre abril y septiembre del 2000, en el cual, en fase activa de la enfermedad, se les trata con esteroides y nutrición enteral, suplementada con fórmula polimérica.

Paciente A: Niño de 10 años; 5 meses de evolución. Paciente B: Niña de 13 años; 1 año y 4 meses de evolución. Paciente C: Niña de 8 años; 1 año de evolución. Paciente D: Niña de 14 años; 5 años de evolución. Los cuatro tienen biopsia compatible con colitis ulcerosa. (Tabla VII)

Resultados: En todos los pacientes se puede observar una mejoría en los parámetros nutricionales, como son el peso, la talla y el índice de Waterloo (excepto en uno de los pacientes, que perdió peso porque tenía sobrepeso y se le puso una dieta de 1.500 calorías). Asi-

Tabla VII.

	A		B		C		D	
	Abril	Septiembre	Abril	Septiembre	Abril	Septiembre	Abril	Septiembre
Peso (Kg)	42,5	47,5	44	55	24	28	90	85
Talla (cm)	P97	>P97	P50-75	P90-97	P25	P50-75	Sobrep.	P>97
IW (%)	137,2	140	160	160	123	125	165,5	165,5
Hto	P50-75	P50	P90	P90	P25-50	P50	P90-97	P90-97
Hb	120	135	97	122	92	100	180	152
PCR	29,4	32,3	34,3	40,4	13,7	14,2	10,3	12,9
Leucocitos	32,3	9,2	10	11,5	42,8	44	34,8	41
PMN (%)	11,8	2,8	0,5	0,1	0,2	3,7	2,4	
Plaquetas	16.420	16.360	10.020	13.970	15.660	10.240	13.850	11.360
	57,8	62	67	60	65	48	54	52
	643.000	610.000	667.000	341.000	402.000	321.000	428.000	322.000

mismo, encontramos un aumento de las cifras de Hb y Hto, y disminución de la cifra de leucocitos, PCR y plaquetas en todos ellos. Destaca la importante disminución del valor de la PCR de 11,8 a 2,8 en el paciente A.

Discusión: No se dispone de un tratamiento médico curativo en la enfermedad inflamatoria intestinal, sino que éste está dirigido a controlar los síntomas y disminuir el riesgo de recidivas. Aunque tradicionalmente se ha considerado al tratamiento nutritivo como un complemento del tratamiento de la enfermedad de Crohn, algunos autores lo consideran un tratamiento de primera línea. Existen estudios que comparan la dieta elemental con la parenteral total y el tratamiento corticoideo. Éstos sugieren que el tratamiento nutritivo es tan rápido en el comienzo de la respuesta como otras terapias. Sin embargo, otros autores opinan que la instauración de una dieta elemental enteral continua en el tratamiento de la colitis ulcerosa grave no aporta beneficios claros. En nuestro trabajo hemos obtenido mejoría clínica y analítica en los cuatro pacientes afectados de colitis ulcerosa con la terapia nutricional enteral suplementada con fórmula polimérica.

85. XEROSTOMÍA: DIAGNÓSTICO EN ATENCIÓN PRIMARIA. *I. Peñalver Sánchez, T. García Ruiz, M.A. Peñalver Sánchez, A. Ceballos Salobreña, A.M. Jiménez López, F. Quesada Jiménez. Centro de Salud Cartuja. Granada.*

Introducción: Entendemos por xerostomía la sensación subjetiva de sequedad de boca. Predomina en pacientes que superan la quinta década de la vida. Generalmente, es el resultado de una hipofunción multiglandular inducida por enfermedades sistémicas (síndrome de Sjögren, diabetes mellitus...), radioterapia o ingesta de fármacos (antidepresivos tricíclicos, antiparkinsonianos, etc.).

Caso clínico: Niña de 8 años de edad que acude a nuestra consulta por cuadro de sequedad de boca e irritación de lengua. Tras ser diagnosticada de papilitis por posible origen viral (Parvovirus B19) sin respuesta a tratamiento e incluso acentuación de forma subjetiva y objetiva de la sequedad de lengua y mucosa oral, procedemos al descarte progresivo de los distintos diagnósticos (primero causas temporales y posteriormente las crónicas), por lo que en la realización de pruebas complementarias también se ha ido practicando de forma progresiva, desde analítica general y serología viral, para más adelante realizar gammagrafía de glándulas salivales, anticuerpos antinuclea-

res, examen oftalmológico, biopsia, etc., hasta la confirmación del síndrome de Sjögren, comprobando también la implicación del Parvovirus B19 como factor exógeno desencadenante del inicio del cuadro.

Conclusiones: Los casos de síndromes de Sjögren infantiles son tan escasos que no hemos encontrado ninguno tan joven descrito en España, y son pocos los existentes en otros países. La serología demostró la infección por Parvovirus B19, en el inicio del cuadro clínico, confirmando la implicación de este virus en la enfermedad como factor desencadenante, dato éste poco conocido. Este caso demuestra igualmente que los pediatras de Atención Primaria, si queremos, podemos realizar diagnósticos difíciles o poco frecuentes, sin necesidad de derivación hospitalaria, lo que puede servirnos de aliciente en nuestro trabajo diario.

87. DIAGNÓSTICO ENDOSCÓPICO DE ENFERMEDAD CELÍACA EN NIÑOS. *A. Rodríguez Herrera, G. Silva García, J.M. Loizaga¹, A. Carmona. Instituto Hispalense de Pediatría. ¹Dpto. Anatomía Patológica. U.S.P. «Sagrado Corazón». Sevilla.*

Introducción: Tradicionalmente el diagnóstico de la enfermedad celíaca (EC) se ha realizado mediante la toma de muestras con cápsula, con control de radioscopia. El diagnóstico de EC mediante biopsias duodenales endoscópicas ha sido suficientemente validado. Las muestras de duodeno proximal aportan la misma información diagnóstica que las yeyunales. Mostramos nuestra experiencia reciente en el diagnóstico de EC empleando técnica endoscópica.

Pacientes y métodos: Consideramos tres niños, en los que se realiza la indicación de estudio endoscópico por malestar abdominal subjetivo, acompañado en dos de ellos por alteración ponderal y diarrea significativa. La exploración se realizó con anestesia general controlada por anestesista. Empleamos en el niño de mayor edad (6 años) un endoscopio Olympus GIF E, empleando para los de menor edad (11 y 13 meses) un endoscopio Olympus N-30. En los tres casos se determinó positividad para anticuerpos antigliadina y antiendomiso. De cada paciente se tomaron de 3 a 5 muestras del área duodenal distales a la papila que fue empleada como referencia.

Resultados. No se evidenciaron alteraciones endoscópicas macroscópicas. En los tres casos el material fue suficiente y significativo para el diagnóstico de anatomía patológica, estableciéndose una atrofia total de vellosidades.

Comentarios: Hemos encontrado diferencias respecto a los hallazgos señalados en los adultos, en los que se describen pérdida de pliegues duodenales y úlceras; en ninguno de los niños evidenciamos estas alteraciones, coincidiendo, pues, con los hallazgos de Oderda, autor que recoge una de las series más amplia de diagnóstico endoscópico de EC en niños. Esta ausencia de hallazgos es la que confirma la necesidad de tomar siempre muestras múltiples de biopsia. El estudio endoscópico permite evitar la radiación del niño y explorar todo el tubo digestivo proximal. El control por anestesiista optimiza la seguridad de la exploración, acortándose la duración de la misma y consiguiendo la completa amnesia del procedimiento.

91. PANCREATITIS AGUDA SECUNDARIA A QUISTE DE COLÉDOCO. *R. Avila Villegas, F.J. Garrido Torrecillas, R. Santana Delgado, E. del Moral Romero, A. Sánchez Marengo. Hospital Clínico Universitario «San Cecilio». Granada.*

Introducción: La pancreatitis aguda es una enfermedad poco frecuente en pediatría, caracterizada por lesiones inflamatorias en la glándula pancreática y tejidos peripancreáticos, cuya etiología es muy variada, destacando traumatismos, infecciones, enfermedades sistémicas y anomalías congénitas del páncreas y la vía biliar. Dentro de estas últimas queremos resaltar el quiste de colédoco en sus distintas formas.

Caso clínico: Niña de 9 años de edad, sin antecedentes de interés, que consulta en el servicio de urgencias por cuadro de dolor abdominal de 72 horas de evolución, de localización epigástrica y periumbilical, que se acompaña de vómitos líquidos en las últimas horas. Hábito intestinal normal. Exploración física: mediano estado general, sensación de enfermedad y palidez cutánea. Abdomen distendido y doloroso de forma generalizada a la palpación superficial, con peristaltismo conservado. Resto de exploración por órganos y aparatos normal. Exploraciones complementarias: hemograma normal; transaminasas, bilirrubina, ionograma, LDH y triglicéridos, normales. Amilasa: 2.046 U/L; isoenzimas de la amilasa con aumento de la P2 y S2 en rango de la normalidad; lipasa: 130 U/L. Sedimento, aclaramiento de creatinina, bioquímica urinaria y amilauria, normales. Serologías (parotiditis, rubéola, coxakie, echovirus, influenza A y B, varicela, VEB, VHA, VHB y CMB): negativos. Radiografías de abdomen y tórax normales. Ecografía abdominal: imagen quística sugerente de quiste de colédoco. Se solicita

preoperatoriamente colangiografía que confirma la presencia de lesión compatible con quiste de colédoco tipo IA, según la clasificación de Todani. La paciente se interviene, realizándose una quistectomía total, hepatoyeyunostomía con asa en Y de Roux, y apendicectomía profiláctica. Estudio gammagráfico postoperatorio normal. En la actualidad la paciente se encuentra asintomática.

Comentarios. Ante un cuadro de pancreatitis aguda se debe realizar un estudio etiológico que permita diagnosticar posibles malformaciones de la vía biliar. El método diagnóstico de elección del quiste de colédoco es la ecografía abdominal. Para el diagnóstico preoperatorio se propone la realización de colangiopancreatografía RM frente a CPRE, por obtenerse resultados similares y ser menos invasiva. El tratamiento es necesariamente la resección quirúrgica completa para evitar las complicaciones, especialmente el riesgo de malignización.

92. SÍNDROME DE PSEUDO-BARTTER COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA FIBROSIS QUÍSTICA. *F.J. Garrido Torrecillas, R. Santana Delgado, J. Maldonado Lozano, M.V. Hernández Gómez, M. Cabo Peralta. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario «San Cecilio». Granada.*

Introducción: La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad genética mortal más frecuente de la raza blanca. Es debida a mutaciones en una proteína que regula la conductancia transmembrana del cloro, denominada RCTFQ, cuyo gen se localiza en el brazo largo del cromosoma 7.

Caso clínico: Lactante de 7 meses, que ingresa por presentar cuadro de deshidratación moderada secundario a vómitos de 4 días de evolución. Antecedentes personales: ingreso con 4 meses por bronquiolitis y estancamiento de ganancia ponderal en los últimos meses. A la exploración presenta mediano estado general con sensación de enfermedad y clínica de deshidratación moderada, con mucosas pastosas, cercos periorbitarios y signo del pliegue positivo. ACR normal; abdomen normal; TA normal; peso: 6.300 g (P < 3). Exploraciones complementarias: hemograma normal; ionograma: hipopotasemia, hiponatremia e hipocloremia; gasometría: alcalosis metabólica; VSG, transaminasas, creatinina, amilasa, PCR, proteínas totales, perfil lipídico, hormonas tiroideas, IgE específica a proteínas de la leche de vaca y sedimento urinario, todo normal.

Se inicia pauta de rehidratación intravenosa, manteniéndose durante varios días la alcalosis metabólica, hipopotasemia e hipocloremia, por lo que se amplía el estudio, siendo los electrolitos en orina y la aldosterona normales, con discreto aumento de la renina. Ante la sospecha clínica de FQ, se solicita estudio molecular de FQ, confirmándose la presencia de la mutación W1282X.

Comentarios: La FQ puede tener diversas formas de presentación clínica. En los niños que presentan este defecto genético con las pérdidas de Na y Cl, que se incrementan en el caso de GEA o excesivo calor, pueden dar lugar a deshidratación hiponatrémica, que se acompaña de alcalosis metabólica, hipocloremia e hipopotasemia, dando lugar al llamado síndrome de pseudo-Bartter.

97. SEGURIDAD DE LAS SOLUCIONES DE REHIDRATACIÓN HIPOSÓDICAS EN LAS DIARREAS AGUDAS SEVERAS. *J. Romero Sánchez, I. Romero Sánchez, A.M. León Ruiz. Centro de Salud Albarizas. Hospital Costa del Sol. Marbella, Málaga.*

Introducción: Se han extendido en los últimos años soluciones de rehidratación oral de dispensación farmacéutica denominadas hiposódicas, debido a que contienen menos concentración de sodio que las previas; dicha concentración suele ser de 50 mEq/L. Este tratamiento es de elección para la rehidratación en la diarrea aguda pediátrica. Presentamos un caso de hipernatremia como complicación de dicho tratamiento.

Caso clínico: Lactante de 11 meses que consultó por diarrea aguda en forma de deposiciones líquidas e incoloras muy abundantes, más de 20 en las últimas 24 horas, junto con febrícula. En el día previo ingirió en su domicilio 3 litros de Sueroral HiposódicoR correctamente diluido, lo que supuso un aporte de 17,6 mEq/k en 24 horas. En la exploración física inicial pesó 8.500 g (P25). Se estimó clínicamente una deshidratación del 5%, se encontraba consciente y bebía ávidamente la solución de rehidratación. El Na plasmático fue de 157 mEq/L al ingreso y el Cl de 120 mEq/L. La creatinina plasmática fue 0,59 mg/dl, y la urea 29 mg/dl. Se comprobó hipernatriuria (193 mEq/L). Se instauró fluidoterapia intravenosa que controló el proceso en 48 horas, co Na plasmático de 138 mEq/L.

Resultados y conclusiones: Se consideran ciertas contraindicaciones para las soluciones de rehidratación oral: los vómitos reiterados, la insuficiencia renal, la

malabsorción de glucosa, la situación pre-shock y la obstrucción intestinal. Nuestro caso clínico muestra una deshidratación hipernatrémica favorecida por elevada ingesta de solución de rehidratación hiposódica. Se concluye que debe valorarse al paciente que precisa elevada cantidad de solución rehidratante oral, teniendo en cuenta la posibilidad de una deshidratación hipernatrémica como complicación.

99. HEMATOQUECIA EN LACTANTE DE UN MES QUE RECIBÍA INFUSIÓN DE APIO. *J. Romero Sánchez, I. Romero Sánchez, A.M. León Ruiz. Centro de Salud Albarizas. Hospital Costa del Sol. Marbella, Málaga.*

Introducción: La aparición de hematoquecia en el lactante induce preocupación inmediata a los padres y supone un motivo de consulta frecuente en los Servicios de Urgencia Pediátricos. Las causas habitualmente referidas son: fisura anal, gastroenteritis aguda, intolerancia a las proteínas de la leche de vaca, invaginación intestinal y sangrado del divertículo de Meckel. Por otro lado, se emplean a menudo (como en nuestro caso clínico) remedios caseros aparentemente inocuos para procesos, tales como cólicos del lactante, que pueden inducir efectos indeseables (ánis estrellado, etanol, enemas, etc.).

Caso clínico: Lactante de 45 días de vida con alimentación mixta, que recibía desde las 3 semanas de vida, 4 mg/k/día de hierro elemental en forma de sulfato ferroso (indicado por anemia neonatal debida a transfusión feto-materna). Desde 1 semana antes tomaba en biberón una infusión diaria elaborada con 2 hojas de apio hervidas durante 2 minutos con 250 ml de agua mineral (aconsejada por la abuela debido a cólicos del lactante). Consultó en Urgencias por 5 deposiciones de consistencia anormal, con sangre fresca, en los últimos 2 días. La exploración física era normal y no se objetivó fisura anal. Se normalizaron las heces al retirar la infusión referida y la ferroterapia. Una semana después se reintrodujo el sulfato ferroso, sin objetivarse recidiva de la hematoquecia.

Resultados y conclusiones: La introducción de las verduras en la alimentación del lactante se recomienda a partir de los 5-6 meses de vida. En nuestro caso índice la ingesta de infusión de apio pudo estar implicada en el trastorno digestivo. No hemos encontrado referencia bibliográfica sobre la ingesta de esta verdura en el lactante, en todo caso parece oportuno desaconsejar su uso.

GENÉTICA Y DISMORFOLOGÍA

17. SÍNDROME DE KLIPPEL FEIL. A PROPÓSITO DE UN CASO. M.^a A. *Caballero Morales*. Málaga

Introducción: El síndrome de Klippel Feil es una malformación rara. Se caracteriza por la fusión congénita de dos o más vértebras cervicales, cuello corto, limitación de los movimientos del cuello y cabeza, y línea posterior de pelo de implantación baja. A veces asocia malformaciones genitourinarias, cardiopulmonares, nervioso y sensoriales.

Caso clínico: Varón de 22 meses que consulta por dificultad para extender y movilizar el cuello. AP: angioma plano parieto-occipital. AF. sic. Exploración: peso, 13 Kg (P50); talla, 84 cm (P10-25); angioma plano occipital, orejas de implantación baja, cuello corto y ligera dificultad para lateralizarlo; escoliosis leve. Resto de la exploración por órganos y aparatos, normal.

Pruebas complementarias: Radiografía de columna en bipedestación: se aprecia fusión de C1 y C2, puentes de unión en C3 y C4 con retrolistesis, unión de cuerpos vertebrales C7 y D1, escoliosis mínima, espina bífida oculta. Cariotipo normal. Ecografía de abdomen: agenesia renal izquierda. El resto de las exploraciones complementarias fueron normales.

Comentario: Actualmente el paciente está estable, llevando una vida normal. Sin embargo, es importante el seguimiento de las deformidades asociadas, ya que son las que determinarán su pronóstico.

18. DISPLASIA DÉRMICA FACIAL FOCAL. ¿SÍNDROME DE SETLEIS?. J.M. *Romero-Urbano*, M.P. *Torres-Sánchez*, A. *Vera-Casano*, C.N. *Martínez-Gil*, J.M. *González-Gómez*, D. *Moreno-Pérez*, A. *Martínez-Valverde*. Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil «Carlos Haya». Málaga.

Introducción: En 1963 se describió la displasia ectodérmica congénita de la cara como lesiones cicatriciales bitemporales que remedan las «marcas del fórceps»; estas lesiones, junto con la apariencia facial leonina, anomalías en las cejas y las pestañas, labio superior prominente con boca de implantación baja, pero ralo, hipo e hiperpigmentación cutánea, y otras anomalías que no están presentes en todos los casos por ser de aparición más tardía, como dientes en cono o por evidenciarse con la evolución como conjuntivitis crónica, se denominaron síndrome de Setleis. La displasia dérmica facial focal se hereda de forma auto-

sómica dominante con penetrancia y expresividad variables, en ella existen cicatrices bitemporales pero no hay asociación de rasgos dismórficos.

Caso clínico: Recién nacida a término con peso adecuado a su edad gestacional, parto espontáneo eutócico vía vaginal. Apgar 9/10. Remitida al servicio de dermatología con 3/30 días de vida por presentar exantema ampolloso en ambas mejillas con evolución a aspecto cicatricial. Se objetivan placas cicatriciales y atróficas con presencia de membranas superficial en ambas regiones malaras, sin otros hallazgos salvo asimetría craneofacial. Se realizó fotografía para seguimiento y se practicó biopsia de las lesiones, presentando una aparente disminución del grosor de la dermis, observándose tejido adiposo en lugar de dermis reticular, compatible con aplasia cutis. Hasta los 5 meses de edad la paciente ha tenido un desarrollo normal.

Conclusiones:

1. Dado el escaso tiempo de seguimiento consideramos que nuestra paciente presenta una displasia dérmica facial focal. Por el momento no presenta características fenotípicas del síndrome de Setleis.
2. Destacamos la importancia de las fotografías seriadas para catalogar definitivamente el síndrome.
3. Ante cualquier lesión cutánea en un recién nacido es necesario investigar para descartar síndromes complejos con lesiones graves a otros niveles.

22. APORTACIÓN A LA CASUÍSTICA DEL SÍNDROME DE CORNELIA DE LANGE. M. *Loring Cafarena*, J.M. *Ramón Salguero*, M. *García Bernal*, M. *Baca Cots*, M.A. *Olalla Sánchez*, M.D. *López Moreno*, F. *Barrio Corrales*. Servicio de Pediatría. Hospital Comarcal de la Axarquía. Vélez Málaga. Málaga.

Introducción: El síndrome de Cornelia de Lange, descrito inicialmente en 1933, es un cuadro dismórfico de presentación infrecuente, por lo general esporádico, aunque se han descrito casos de recurrencia familiar hasta el 50% de los casos. Fenotípicamente destacan como signos guía la sinofridia, hipertricosis, la inclinación superior del labio inferior y la micromelia. De forma indefectible se acompaña de retraso mental severo. Presentamos el caso clínico y la iconografía correspondiente de un RN al mes de vida.

Caso clínico: RN pretérmino de 36 semanas de EG. Nacido mediante cesárea por CIR y presentación podálica. Apgar 5/7/10. Peso RN: 1.970 gr (P-10); longi-

tud: 42 cm (< P-10) y PC: 20 (< P-20). Aspecto madurativo de 34-36 sem. según Usher. Piel recubierta de caseum seco que forma gotas. Edematoso. Cutis marmorata. Hipotonía axial con hipertonia de extremidades superiores. CC: facies tosca. Sinofridia. Edemas parpebrales, pestañas pobladas. Raíz nasal amplia. Philtrum labial largo con elevación de comisuras bucales. Labio superior fino. Paladar ojival. Pabellones auriculares de implantación baja, displásicas de tamaño normal. Micrognatia. Tórax: no dismorfias aparentes. SA: 2. ACR: buena ventilación bilateral. Ruidos cardíacos puros y rítmicos. No se auscultan soplos. Abdomen: cordón umbilical con 2 a. y 1 vena. Muy escasa gelatina. Blando, depresible, sin visceromegalias ni masas. GU: femenino, aparentemente normoconfigurado. Locomotor: focomielia de MS izquierdo con dedo único. Imposibilidad para la extensión de ambos MM SS a nivel de codos. Caderas normales.

Evolución clínica: Durante el período de estancia hospitalaria ha permanecido estable desde el punto de vista respiratorio y hemodinámico. Los problemas alimentarios han sido continuados, presentando dificultades importantes con la succión y bocanadas frecuentes. Sólo en los 3 días previos al alta ha sido posible una nutrición oral mediante succión. Se remite a su domicilio con monitorización en previsión de apneas y/o regurgitaciones masivas y se facilitan medios para nutrición enteral a débito continuo.

Pruebas complementarias: Mapa óseo: hipoplasia proximal de radio derecho, hipoplasia de primer metacarpiano derecho, agenesia de cúbito izquierdo, agenesia de 3º, 4º y 5º dedos de mano izquierda, hipoplasia de pulgar izquierdo, hipoplasia de falange media del 5º dedo derecho. Eco cerebral: normal. Eco TAC abdominales: hernia hiatal por deslizamiento. Ectopia-displasia renal con localización peripelvica derecha del riñón izquierdo que se fusiona con el derecho contactando con su polo inferior con el superior izquierdo. Eco caderas: normales. Ecocardiografía: se aprecia displasia de la válvula pulmonar y estenosis moderada a nivel de la raíz de arteria pulmonar izquierda. La valoración oftalmológica no muestra hasta el momento afectaciones relevantes en medios transparentes ni retina. Cariotipo: 46XY.

Conclusiones: Ante un síndrome dismórfico, pese a lo llamativo de su aspecto, es difícil e importante la caracterización precoz, tanto para la valoración de actitudes éticas en cuanto a la terapéutica sobre el RN como para la aportación de un adecuado pronóstico y consejo genético a la familia. La evolución posterior

del lactante permitirá una mejor aseveración diagnóstica, pero desde el inicio resulta imprescindible una planificación para el soporte domiciliario de pacientes como éste, al que se le previenen grandes limitaciones para el desenvolvimiento, derivados de su retraso neurológico, frecuentes convulsiones y dificultades para la alimentación.

23. APORTACIÓN A LA CASUÍSTICA DEL SÍNDROME DE TREACHER COLLINS-FRANCESCHETTI. *M. Loring Cafarena, J.M. Ramón Salguero, M.A. Olalla Sánchez, M. Baca Cots, M.D. López Moreno, F. Barrio Corrales. Servicio de Pediatría. Hospital Comarcal de la Axarquía. Vélez Málaga.*

Introducción: El síndrome de Treacher Collins o de Franceschetti-Klein, descrito inicialmente en 1900, es un cuadro dismorfológico de presentación infrecuente, por lo general autosómico dominante por mutación a nivel 5q32-33.1. También se han descrito casos esporádicos. Fenotípicamente presenta una variada polisemia con distintos grados de afectación. Los síntomas más clásicamente referidos no son los que se presentan con mayor frecuencia estadística. Destacan como signos guía las fisuras palpebrales antimongoloides, la hipoplasia mandibular y malar, los colobomas inferiores y la ausencia de pestañas. Son también típicos distintos tipos de dismorfias del pabellón auricular con o sin afectación ótica. El pronóstico neurológico global es bueno. Presentamos el caso clínico y la iconografía correspondiente de un RN al mes de vida.

Caso clínico: RN pretérmino de 36 semanas de EG. Nacido mediante cesárea por CIR. Apgar 6/7/10. Embarazo previo finalizado como aborto. Peso RN: 1.730 gr (< P-10); longitud: 43 cm (< P-10) y PC: 30 (< P-10). Aspecto madurativo de 34-36 sem. según Usher. Hipotricosis. CC: retromicrognatia marcada. Glosoptosis. Hendiduras parpebrales de morfología antimongoloide, blefarofimosis, microftalmia, cejas y pestañas ralas. Coloboma inferior bilateral. Raíz nasal pequeña. Philtrum labial corto. Labio superior fino. Fisura palatina completa. Presenta dos incisivos inferiores. Pabellones auriculares de implantación normal, displásicas de tamaño normal. Tórax: no dismorfias aparentes. SA: 2. ACR: buena ventilación bilateral. Ruidos cardíacos puros y rítmicos. No se auscultan soplos. Abdomen: cordón umbilical con 2 a. y 1 vena. Muy escasa gelatina. Blando, depresible, sin

visceromegalias ni masas. GU: femenino, aparentemente normoconfigurado. Malposición anal. Locomotor: hiperlaxitud de caderas. Pie equinovaro izquierdo y valgo derecho.

Evolución clínica: Durante el período de estancia hospitalaria ha permanecido estable desde el punto de vista respiratorio y hemodinámico. Desde su ingreso se mantiene en posición de decúbito lateral y prono, y se administra nutrición mediante NEDC. Se han iniciado las medidas ortopédicas apropiadas. Ha presentado ITU por *E. fecalis* multirresistente, pero con buena evolución clínica. Se programa seguimiento neurosensorial y correcciones plásticas.

Pruebas complementarias: Mapa óseo: pie equinovaro referido. Platibasia. Hipoplasia de maxilar inferior. Displasia de dos primeras vértebras cervicales. Eco cerebral: agenesia parcial de cuerpo calloso. Eco-TAC abdominales: estenosis de la unión ureteropélvica derecha con reflujo vesico-ureteral II bilateral. Eco caderas: displasia bilateral. Ecocardiografía: no datos de cardiopatía estructural. La valoración oftalmológica no muestra hasta el momento afectaciones relevantes en medios transparentes ni retina. Destaca blefarofimosis y dacriostenosis. Cariotipo: 46XY. Pendiente de estudio genético completo.

Conclusiones: Pese a lo llamativo de la dismorfia facial, el pronóstico neurológicamente puede llegar a ser muy bueno, siempre y cuando se realicen las correcciones visuales y auditivas pertinentes. Igualmente, las dismorfias faciales son susceptibles de corrección, cuando menos, parcialmente. El diagnóstico precoz evita riesgos respiratorios mayores y el retraso neurológico secundario a problemas de percepción. Las implicaciones para futura descendencia deben de explicarse a los familiares por la frecuencia de la herencia autosómica dominante.

30. DETECCIÓN DE ANOMALÍAS CROMOSÓMICAS ESTRUCTURALES CON TÉCNICAS DE ALTA RESOLUCIÓN EN PACIENTES CON CARIOTIPO PREVIO NORMAL. *J. Sáenz Hurtado, J.M. Carbonell Pérez, J.R. Sicilia Vázquez de Mondragón, E. Galán Gómez, J.J. Cardesa García.* Unidad de Genética. Unidad de Prevención de Minusvalías. Junta de Extremadura. H. Materno-Infantil/H. «Infanta Cristina». U.E.X. Badajoz.

Presentamos una serie de 12 pacientes evaluados en la consulta de Genética por retraso mental y rasgos dismórficos, a los que previamente se les había

realizado un estudio citogenético con técnicas de resolución estándar y cuyo resultado había sido normal. A lo largo de los últimos 2 años realizamos el cariotipo de estos pacientes con técnicas de alta resolución (patrón de bandas GTG según ISCN mayor o igual a 550) y en todos ellos encontramos una anomalía cromosómica estructural difícil de detectar en los estudios de resolución estándar. En estos 2 años hemos realizado 600 cariotipos en sangre periférica de los cuales 400 han sido de alta resolución.

Durante estos 2 años hemos diagnosticado en nuestro laboratorio un total de 44 pacientes con anomalías cromosómicas estructurales. Por lo tanto, estos 12 pacientes representan el 27% de los casos con cromosopatías estructurales estudiadas en nuestra Unidad y que podrían haber pasado desapercibidas sin un estudio cromosómico de alta resolución. Presentamos el estudio de estos pacientes.

Queremos resaltar la importancia del análisis citogenético de alta resolución en, al menos, todos los pacientes que presenten retraso mental y rasgos dismórficos.

50. MONODACTILIA TETRAMÉLICA: SOBRE UN CASO. *R. Santana, J. Uberos, C.M. del Aguila, M.J. Miras, E. Narbona.* Departamento de Pediatría. Hospital Universitario «San Cecilio». Granada

Introducción. La monodactilia tetramélica es una forma poco frecuente de ectrodactilia que puede asociar otros estigmas malformativos como la adoncia y las alteraciones en radio, cúbito o tibia. Presentamos un caso de ectrodactilia tipo 4 en la clasificación de Bugdoso y Lenz, donde además de la monodactilia tetramélica, aparece aplasia de radio y hemivértebra.

Caso clínico: Recién nacido, varón nacido a las 40 semanas de edad gestacional por parto mediante cesárea, practicada por desproporción cefalopélvica y fiebre materna. La madre tiene 28 años, sin patología malformativa familiar constatada; en historia materna y obstétrica no se recoge el antecedente de ingestión de medicamentos o tóxicos, ni el antecedente de enfermedades intercurrentes durante la gestación. La bolsa se rompe espontáneamente y el líquido amniótico es teñido. El apgar del recién nacido es de 7-9. Peso al nacimiento: 3.400 g; talla: 50 cm y perímetro cefálico: 37 cm. Presenta buena vitalidad, está bien coloreado y el tono muscular es normal para su edad gestacional. En una primera inspección se comprueba una monodactilia que afecta a las cuatro extremidades,

estando aparentemente bien conformados brazos, antebrazos, piernas y muslos, estando presentes tanto tarso como carpo. La movilidad articular es normal y no existen anquilosis ni retracciones a excepción de una rotación-abducción-supinación fija del carpo y del tarso de ambos lados. La exploración de cuello, clavículas y escápulas es normal. La facies está bien conformada, los pabellones auriculares, posición de los ojos, pupilas y paladar son normales. La auscultación cardiorrespiratoria es normal, el abdomen presenta una palpación normal, no evidenciándose masas ni visceromegalias. Los genitales externos son masculinos y los testes son palpables y de tamaño y consistencia normales. Durante el período neonatal precoz la evolución del recién nacido cursó sin incidencias.

Exploraciones complementarias: La serie roja, blanca y megacariocítica no presentan alteraciones evidenciales. El estudio radiológico muestra en miembros superiores los siguientes hallazgos: ausencia de radio derecho, que sí está presente en el lado izquierdo, el dedo existente en ambas manos muestra tres falanges y parece corresponder al 5º dedo; en miembros inferiores el dedo presente podría corresponder con el 1er. dedo; tibia y peroné presentes en ambos lados, fémures de aspecto normal con cadera inestable confirmada por ecografía; la radiografía de tórax muestra una silueta cardíaca normal con presencia de una hemivértebra a nivel de D3. Las serologías practicadas al recién nacido, así como los cultivos centrales y periféricos fueron negativos. El estudio por ultrasonidos transfontanelar, renal y de cadera mostró únicamente una cadera inestable bilateral, ya comentada. El estudio genético informa un cariotipo masculino normal sin alteraciones morfológicas ni estructurales.

Comentarios: La ectrodactilia de tipo 4, según Bugdoso y Lenz, incluye monodactilia de ambas manos y ambos pies, pero en ninguno de los cuatro casos recogidos por este autor se observa la presencia de hemivértebra, lo que sí aparece en el caso que presentamos.

60. SÍNDROME HIPOGLOSIA-HIPODACTILIA: CASO CLÍNICO. *P. Tejado Merino, E. Quintela Molinillo, J.J. Casal Plaza¹, C. Triviño Laserna, J. González-Hachero. Servicio de Pediatría. ¹Servicio de Dermatología. H.U. «Virgen Macarena». Sevilla.*

El síndrome hipoglosia-hipodactilia es un síndrome caracterizado por ausencia parcial o completa de dedos o miembros, micrognatia e hipoglosia, a los que se puede asociar paladar hendido, hipertrofia de glán-

dulas sublinguales y diversas alteraciones de las encías y los alveolos dentarios. Fue descrito por primera vez en 1932 y desde entonces se han descrito menos de 20 casos en el mundo.

Caso clínico: Recién nacido a término de peso adecuado, varón, que presenta micrognatia con paladar ojival, hipoplasia lingual con quiste y mancha puntiforme hiperpigmentada en punta de lengua, sindactilia en mano izquierda y pie derecho, y pie hendido izquierdo. El resto de la exploración no presenta hallazgos patológicos. El embarazo fue controlado y sin patología, no habiendo consumido la madre tóxicos ni fármacos teratogénos. No hay antecedentes familiares de malformaciones. Las pruebas complementarias realizadas fueron: hemograma, bioquímica y orina, normales; serología TORCH negativa; Rx de mano izquierda y pie derecho en las que se observa en ambas presencia de todos los elementos óseos con hipoplasia de las falanges terminales; Rx de pie izquierdo en la que sólo se observan rudimentos óseos y resto del mapa óseo normal; ecografías abdominal, transfontanelar y de caderas normales; cariotipo 46XY. Hasta el momento el niño presenta un desarrollo psicomotor adecuado y está siendo tratado con tratamiento ortopédico y fisioterapia.

Discusión: Las distintas malformaciones que presenta nuestro paciente son concordantes con las que definen al síndrome hipoglosia-hipodactilia. Este síndrome es de etiología desconocida y de aparición esporádica. Los pacientes presentan un desarrollo psicomotor adecuado y buena respuesta al tratamiento ortopédico.

62. ANALISIS DE 31 MUTACIONES DEL GEN CFTR EN 55 FAMILIAS ANDALUZAS. *M.A. Gómez Llorente*, C. Gómez Llorente**, A. Suárez², A. Antunez**, M. Arauzo**, G. Pérez Pérez*, M. Martín Navarro¹, J. González-Hachero¹, J.A. Gómez Capiella². Servicio de Bioquímica, H.U. San Cecilio. Granada**. Servicio de Pediatría HUVVM. Sevilla**

Objetivos: Analizar la distribución de las mutaciones del gen CFTR en una muestra de la población andaluza.

Comprobar la eficacia de detección del método de análisis molecular empleado

Material y Métodos: Hemos estudiado a un total de 175 individuos procedentes de 55 familias andaluzas en las que al menos uno de sus miembros estaba diagnosticado de fibrosis quística.(F.Q.), mediante

la clínica y el test del sudor. Los individuos analizados provienen de 6 hospitales distintos de Andalucía y el diagnóstico de F.Q. fue realizado por los clínicos de cada centro respectivamente.

Se han analizado un total de 350 cromosomas mediante un reciente método de análisis molecular diseñado por Applied Biosystem y que sólo precisa 15 μ l de sangre fresca para obtener el ADN necesario para la detección simultánea de 31 mutaciones. El método consiste en una reacción multiplex de PCR seguida de una reacción OLA y posterior separación de los segmentos por electroforesis capilar.

Resultados: De las 31 mutaciones que somos capaces de detectar con el método aplicado, en nuestra serie se han detectado 8 distintas que suponen el 68,2% de los cromosomas analizados. Estas 8 mutaciones y la frecuencia en que se presentan en nuestra serie son: Δ F508 (43,5%), G542X (11,4%), R334W (5%), R1162X (3%), 2789+5G->A (2,3%), R117H (1%), Δ I507 (1%), W1282X (1%).

Conclusiones: La Δ F508 es la mutación que se presenta con más frecuencia en nuestra muestra al igual que en el resto de Europa, pero hay que destacar que su frecuencia de presentación es más cercana a la de la población europea del área mediterránea (46,8%), que a la de la población española en su conjunto (52,35%). La segunda mutación en frecuencia de presentación es la G542X con frecuencia similar a la de la población española en su conjunto donde esta mutación también es la segunda en frecuencia.

Este método tiene una potencia de detección muy superior a la de la mayoría de métodos que existen en los laboratorios de análisis molecular.

70. DÉFICIT DE DESHIDROGENASA DE ACIL-COA DE CADENA LARGA/MUY LARGA. *M. Puerta Vélchez, E. Fernández Tardáguila, M.J. Montes González, J.A. Peña Ortega, C. Rubio Quevedo, P. Azcón González de Aguilar, S. Roldán Aparicio. Hospital Materno-Infantil «Virgen de las Nieves». Granada*

Introducción: Entre los defectos del metabolismo de los lípidos se encuentran los defectos del ciclo de la beta-oxidación de los ácidos grasos, del ciclo de la carnitina, de la vía de transferencia de electrones, de la síntesis de las cetonas y los defectos de la utilización de las cetonas. Entre los primeros el déficit enzimático más frecuente es el de deshidrogenasa de acil-CoA de cadena media (MCAD). Otro déficit más raro

es el de deshidrogenasa de acil-CoA de cadena larga/muy larga (LCAD/VLCAD). Su diagnóstico es sugerido por la detección de unas cifras plasmáticas elevadas de ácido graso C14:1 o acilcarnitina.

Pacientes y métodos: Lactante de 8 meses, que encontrándose previamente afebril, presenta movimientos espasmódicos en las cuatro extremidades, aislados, que en el transcurso de 48 horas van aumentando en frecuencia y duración. Ingresó en UCIP por presentar una crisis de desconexión del medio, sin respuesta a estímulos, con mirada fija e hipertensión generalizada, palidez cutánea e hiperextensión y rotación de las extremidades, de unos cinco minutos de duración. No focalidad neurológica. Exploración al ingreso: mal estado general; T^a de 41 oC; Glasgow 8/15; fontanela normotensa; pupilas 0,6 mm (durante el espasmo, la izquierda > que la derecha); desviación de mirada y cabeza hacia la derecha; movimientos continuos e intermitentes y rotación de las cuatro extremidades; Fc: 2401/m; TA: 104/65. Saturación cutánea de O₂ del 97%. Respiración acidótica sin distrés con ACR normal. Hepatomegalia de 3 cm. Fenotipo: piel seca, pelo ralo y rubio, pestañas largas, pabellones auriculares de implantación algo baja con hélix mal configurado y aplanamiento del occipucio.

Antecedentes personales: Embarazo y parto normales. Neonatal normal. Alimentación mal reglada (realiza una cena muy escasa). Mala comedora. Desarrollo psicomotor normal. Antecedentes familiares: sin interés. Pruebas complementarias: hemograma, PCR, urea, creatinina, sodio, potasio, proteínas totales, osmolaridad en sangre y orina, hierro, ac. úrico, coagulación, hemo y urocultivo y hormonas tiroideas, todo normal. Tóxicos en orina (-); glucemia: 426 mg/100 ml; GOT: 144 U/L; GPT: 162 U/L; GGT: normal; CPK: 6.697 U/L. Gasometría venosa: acidosis metabólica; glucosuria sin cetonuria. Estudio metabólico: 1) en sangre: lactato, 17,5 nm/l; piruvato, 0,12 mg/dl; amonio, 21 mcmo/l; Ag libres (NEFA), 2,34 mmol/l; beta-OH-butirato, normal; carnitina disminuida, y aumento de acil-carnitinas de cadena larga; 2) en orina: elevación de cetoglutárico, succínico, glicólico y 4-OH-fenilacético. Aumento muy severo de pirúvico, acetoacético, 3-OH-butírico, 2-OH-butírico y láctico. EEG: normal. RMN: normal.

Comentario: La oxidación mitocondrial de los ácidos grasos es una vía fundamental de producción de energía. Adquiere especial importancia en los períodos de ayuno prolongado, pues es entonces cuando el organismo los usa como principal fuente de energía en

lugar de los hidratos de carbono. Estos trastornos son asintomáticos y sólo en períodos de ayuno se manifiestan, generalmente con un episodio agudo de coma con peligro para la vida e hipoglucemia. Por eso es posible que sean erróneamente diagnosticados de síndrome de muerte súbita del lactante, quedando muchos pacientes sin diagnosticar. Se debe pensar en estos defectos ante la identificación de unas concentraciones urinarias de cetonas inadecuadamente bajas en un niño pequeño que presenta una hipoglucemia.

82. SÍNDROME DE CANTRELL: ASOCIACIÓN DE EVENTRACIÓN DIAFRAGMÁTICA Y DEXTROVERSIÓN. *R. Santana Delgado, E. Narbona López, N. Cutillas Abellán, F. Ramírez Garrido**. Departamento de Pediatría. *Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario «San Cecilio». Granada.

Introducción: El síndrome de Cantrell es una entidad poco frecuente y que agrupa una serie de alteraciones que pueden aparecer combinadas de diversas maneras pero siempre en relación con defectos de fusión de la pared anterior. Otras alteraciones que pueden aparecer son malformaciones cardíacas, higroma del cístico, etc.

Caso clínico: El caso que nos ocupa es el de un recién nacido que ingresa en nuestro servicio por sospecha infecciosa. Antecedentes obstétricos: madre primigesta de 32 años de edad. Embarazo controlado que cursa con EPH leve. Se realiza cesárea por sufrimiento fetal agudo. Bolsa rota de 23 horas de evolución y fiebre materna intraparto. Exploración a su ingreso: buen estado general; buena coloración cutáneo-mucosa. Rasgos de madurez adecuados a su edad gestacional. Fontanela bregmática de 1,5 x 1,5 cm, normotensa con suturas acabalgadas. Configuración de tórax normal; abdomen blando y depresible; ACR: tonos cardíacos puros y rítmicos más audibles en hemitórax derecho. Murmullo vesicular: disminuido en hemitórax izquierdo. Reflejos propios del recién nacido normales. Somatometría: peso, 2.960 g; talla, 52 cm; PC; 36 cm; PT, 32 cm. Pruebas complementarias: hemograma, leucocitosis con neutrofilia y desviación izquierda. Bioquímica, normal, excepto PCR que llega a 2,5. Pruebas de coagulación normales. Cultivos centrales y periféricos negativos. Rx de tórax: elevación de hemidiafragma izquierdo con desplazamiento de la silueta cardíaca hacia la derecha. Ecografía transfontanelar: normal. Ecografía abdominal: eleva-

ción de hemidiafragma izquierdo sin solución de continuidad. Gammagrafía pulmonar: defecto basal redondeado que ocupa un tercio de la capacidad pulmonar izquierda. Estudio cardiológico: dextroversión sin anomalías intracardíacas asociadas.

Comentarios: El pronóstico de esta entidad viene dado tanto por las anomalías presentes como por la severidad de las mismas, ya que existe una gama muy variada de afectación en los casos descritos en la literatura.

HEMATOLOGÍA

64. ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS FRIOS. *M.M. Romero Pérez, M. Granero Asencio, E. Saavedra Chaves, M.D. Gutiérrez Rodríguez*, E. Argüelles Gallardo, J. González-Hachero,.* Servicio de Pediatría. Servicio de Hematología*. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción: Las anemias inmuno-hemolíticas son aquellas mediadas por inmunoglobulinas y/o complemento. Las inmunoglobulinas pueden ir dirigidas contra antígenos extraños, como ocurre en la enfermedad hemolítica del recién nacido, o bien ser autoanticuerpos que reaccionan contra antígenos eritrocitarios como consecuencia de la acción directa de agentes externos que modifican los antígenos del hematíe por reacciones cruzadas con similitud antigénica con agentes externos o bien por disfunción inmunológica.

La anemia por anticuerpos fríos está mediada por anticuerpos que se fijan al hematíe a bajas temperaturas y ocasionan hemólisis clínica a temperaturas inferiores a las fisiológicas. Generalmente se trata de anticuerpos de clase Ig M que requieren complemento para su actividad y que suelen presentar especificidad para los antígenos del sistema I~i. Se pueden observar en la enfermedad por crioaglutininas primaria o idiopática y en la secundaria a infecciones o síndromes linfoproliferativos.

Caso Clínico:

- Historia actual: Niño de 4 años y 8 meses de edad que ingresa por presentar síntomas catarrales, tos, dolor abdominal y fiebre de predominio vespertino de 3 días de evolución, en tratamiento antibiótico desde el inicio del cuadro.
- Antecedentes personales: Bronquitis obstructivas. Bronconeumonía a los 3 años de edad. Varicela a los 2 años. Alérgico a Cefitibuteno. Correctamente vacunado.

- Exploración física: Buen estado general, consciente. Febril. No exantemas ni petequias. Tos húmeda. Auscultación cardiorrespiratoria: Hipoventilación generalizada de hemitórax izquierdo con algunos crepitantes en plano posterior y estertores húmedos en ambos campos pulmonares. Abdomen blando y depresible, no doloroso a la palpación, no masas ni visceromegalias. Orofaringe hiperémica con amígdalas hipertróficas. Resto de la exploración por aparatos y sistemas sin hallazgos patológicos.
- Exámenes complementarios: Hemograma: 1.950.000 hematíes, Hb. 10,9 g/dl, Hcto. 20,5%, VCM 105,2 fl, HCM 56,1 pg. Leucocitosis con neutrofilia. Control a las 72 horas de su ingreso: 2.560.000 hematíes, Hb. 11,4 g/dl, Hcto. 26,5%, VCM 93,9 fl, HCM 44,5 pg. Frotis de sangre periférica: Se observa aglutinación de los hematíes. Tras calentamiento a 37°C de esta muestra se obtienen los siguientes resultados: 3.980.000 hematíes, Hb. 11,2 g/dl, Hcto. 33,5%, VCM 84,3 fl, HCM 28,5 pg. Estudio inmunohematológico: Test de Coombs directo de amplio espectro y monoespecífico débilmente positivo a Anti~Cd3. Panel de crioaglutininas: Se detecta un anticuerpo frío perteneciente al sistema Ii a título 1/64 con un autocontrol en frío positivo a título 1/512. VSG 1ª hora: 65 mm. Estudio de hierro: Normal. Estudio de coagulación: Normal. Perfil bioquímico: Ligera elevación de las transaminasas. Estudio de orina: Normal. Inmunoproteínas y complemento: Descenso de C4. Hemocultivo: Negativo. Serología de virus respiratorios: Positiva para influenza A~B. Radiografía de tórax: Imagen de condensación a nivel de segmentos basales de lóbulo inferior izquierdo. Control normal.
- Juicio Clínico: Neumonía por virus influenza. Anemia hemolítica autoinmune por crioaglutininas.
- Tratamiento: Ceftriaxona i.m. durante 5 días, continuando con Cefuroxima~axetilo v.o. hasta completar 10 días de tratamiento. Salbutamol nebulizado. Fisioterapia respiratoria.
- Evolución: Favorable, cediendo la fiebre y la dificultad respiratoria a las 48 horas de su ingreso y mejorando la auscultación respiratoria a los 6 días de su ingreso.
- Exámenes complementarios de control al mes de su alta en clínica. Hemograma: Normal. Estudio inmunohematológico: Test de Coombs de amplio espectro y monoespecífico negativo. Crioaglutini-

nas negativas. Perfil bioquímico: Normal. Complemento: Normal.

Comentarios: La enfermedad por aglutininas frías constituye aproximadamente el 20% de las anemias inmuno-hemolíticas. Es más frecuente en adultos que en niños, siendo en estos lo más habitual la forma secundaria a infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*, virus de Epstein~Bar, citomegalovirus o virus A de la gripe, como nuestro caso. Sin embargo, a pesar de estos casos la enfermedad es excepcional en niños y así lo confirman las escasas referencias publicadas en los últimos años.

74. APLASIA MEDULAR. PRESENTACIÓN DE UN CASO DE INICIO CON AFECTACIÓN EXCLUSIVA DE SERIE PLAQUETARIA, *E. Ortiz Gordillo*. Centro de Salud de Montequinto. Sevilla.

Objetivos: Comunicar un caso de aplasia medular, que en su fase inicial se presentó como cuadro compatible con púrpura trombocitopénica idiopática.

Caso clínico: Se trata de una paciente de 6 años de edad, con los siguientes antecedentes familiares y personales.

A.E.: Dos tíos maternos padecen enfermedad celíaca; una hermana nacida en 1997 presenta retraso estatura-ponderal y su madre había presentado dos abortos previos a su embarazo. A.P.: Infecciones urinarias de repetición y retraso estatura-ponderal en los primeros años de vida, realizándose biopsia intestinal a los 2 años (atrofia de vellosidades). Enfermedad actual: Varicela en julio de 1997. ITU a *Proteus* en diciembre de 1997 (tratada con cefotixima). ITU a *E. coli* en febrero de 1998 (tratada con amoxicilina-clavulánico). En marzo de 1998 se observan hematomas de predominio en miembros inferiores, motivo por el que se solicita hemograma, apreciándose cifras de plaquetas de 70.000, por lo que se remite al Servicio de Hematología de nuestro Hospital de referencia para estudio.

Evolución. Se realiza la determinación de anticuerpos antiplaquetarios que son positivos, y un mes más tarde, aspirado de médula ósea, que es normal, y por lo que es diagnosticada de PTI. En días posteriores se acentúa la trombopenia y se inicia tratamiento con GGIV, y posteriormente prednisona y danazol, sin respuesta. Evolución a los 4 meses: aparece una pancitopenia progresiva (hemoglobina: 5,5 g/dl, neutrófilos 310/mm y reticulocitos 0,4%). Se realiza biopsia de médula ósea diagnóstica de: Aplasia Medular

Severa. Se inicia tratamiento con APGAM, Neupogen, Ciclosporina y Magnesio.

Conclusiones: Ante un paciente de estas características nos debemos plantear una serie de diagnósticos diferenciales, que en la fase inicial incluirían la púrpura trombocitopénica, y en fases posteriores, la aplasia medular por tóxicos, la aplasia medular autoinmune (varicela como desencadenamiento o mononucleosis infecciosa), síndrome de Fanconi y leucemia.

89. NEUTROPENIA IDIOPÁTICA CRÓNICA FAMILIAR: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS EN HERMANOS. *M.J. Belmonte Martín, M.A. Vázquez López, M.M. Sánchez Gutiérrez, F. Lendínez Molinos, J. Momblán de Cabo, E. López Candel, J. López Muñoz.* Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.

La neutropenia crónica benigna de la infancia, también denominada idiopática crónica familiar, comprende un grupo heterogéneo de pacientes con neutropenia prolongada no cíclica, sin causa precisa o enfermedad subyacente. Aunque generalmente el trastorno no es hereditario, se han comunicado casos familiares. En este sentido, presentamos los casos clínicos de dos hermanos afectados.

Casos clínicos: Paciente, mujer de 10 años, portadora de comunicación interauricular, y varón de 6 años. Antecedentes familiares: padres no consanguíneos y 2 hermanos varones sanos. Dos hermanos fallecidos en período neonatal inmediato por síndrome malformativo y anoxia neonatal grave, respectivamente. Descripción: en ambos casos la neutropenia se detectó antes de los 6 primeros meses de vida, sin repercusión clínica grave, manifestada por procesos ORL, infecciones cutáneo-mucosas y enteritis, que requirieron la administración de antibióticos y motivaron frecuentes ingresos hospitalarios. La neutropenia llevó un curso crónico, sin ciclismos, manteniéndose en rango moderado-leve, rara vez con contajes de neutrófilos totales inferiores a 500. El estudio de médula ósea evidenció hipoplasia mieloide con bloqueo madurativo a nivel de cayado. Las pruebas complementarias realizadas que incluyeron estudio inmunológico y serológico amplio, anticuerpos antineutrófilos, función pancreática exocrina, estudio metabólico, mapeo óseo y cariotipo, fueron normales en ambos hermanos. Evolución: en la actualidad se mantienen con neutropenia leve, con mínima expresión clínica.

Comentarios: En relación a los casos presentados destacamos: el carácter familiar rara vez descrito, la dificultad que plantea el diagnóstico diferencial con otras entidades más graves que cursan con neutropenia, y la buena evolución seguida por nuestros pacientes con tendencia a la normalización de neutrófilos.

INFECCIOSOS

12. CONTROL DE TUBERCULOSIS EN EL ENTORNO ESCOLAR TRAS UNA OBSERVACIÓN DE UN CASO INDICE. *A. Mariño Gil, E. Meléndez Bellido, S. Rico de Cos, M. Mohamed Ahmed, I. Rodríguez Ruiz, M. Casanova Bellido.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Puerto Real. Cátedra de Pediatría. Universidad de Cádiz.

Introducción: Hemos realizado el estudio en el ambiente escolar, tras haber encontrado un niño bacilífero, con una tuberculosis cavitaria, forma inusual de presentación infantil.

Material y métodos: Se trata de un niño de 7 años de edad, remitido para estudio por tener contacto con un tío materno bacilífero. Presentaba tos de tres meses de evolución sin otra sintomatología acompañante. Se realiza Mantoux con resultado positivo y radiografía de tórax que mostraba una imagen cavitaria en lóbulo superior izquierdo, confirmada por tomografía y resonancia nuclear magnética. La baciloscopia fue positiva tanto en esputo como en jugo gástrico. Se hace control de todos los niños de su misma aula, en total 28.

Resultados: De los 28 niños de la misma clase estudiados, ninguno de ellos había presentado síntomas sugestivos de tuberculosis. El Mantoux fue positivo en 5 caso, lo cual representa el 18%. A todos se les realizó radiografía de tórax, que fue patológica en un caso y dudosa en otro, confirmándose por RNM como adenopatía hilar. Consideramos infección tuberculosa a los Mantoux positivos en ausencia de clínica y radiología sugestiva, con una incidencia del 10% y los que tenían además del Mantoux positivo, presencia de imágenes sugerentes, se consideraron como afectados de enfermedad tuberculosa, lo cual representó el 7,1%. Las imágenes correspondientes eran linfadenopatías en ambos casos hilar derecha. Se inició tratamiento con tres fármacos: isoniazida, rifampicina y pirazinamida, en pauta estándar de 6 meses en los casos considerados con enfermedad, y profilaxis secundaria en aquellos casos considerados como infección, así como

profilaxis primaria en los casos de Mantoux negativo. No se positivizó tardíamente ningún Mantoux.

Comentarios: No debemos olvidar el entorno escolar del seguimiento epidemiológico de la tuberculosis. La ausencia de síntomas no excluye el diagnóstico, lo cual de mayor importancia a la realización sistemática de Mantoux y radiología; en nuestra casuística sólo en el 3,5% de los casos se ha tenido que recurrir a otros métodos de imagen distintos a la radiología. La evolución clínica y radiológica fue favorable en todos los casos.

13. TUBERCULOSIS PULMONAR EN EL NIÑO: A PROPÓSITO DE NUESTRA CASUÍSTICA. *A. Mariño Gil, E. Meléndez Bellido, S. Rico de Cos, M. Mohamed Ahmed, I. Rodríguez Ruiz, M. Casanova Bellido. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Puerto Real. Cátedra de Pediatría. Universidad de Cádiz.*

Introducción: La tuberculosis es un problema sanitario importante; en el niño presenta unas características clínicas, radiológicas y analíticas que la hacen diferente a la del adulto, teniendo una gran importancia la prueba tuberculínica y la identificación del foco de contagio para su diagnóstico.

Material y métodos: Se han revisado retrospectivamente las historias clínicas de aquellos niños que fueron diagnosticados de enfermedad y/o infección tuberculosa, en el período comprendido entre diciembre de 1990 y agosto del 2000. Se incluyeron un total de 24 historias clínicas, basándonos en el diagnóstico en la positividad de la reacción de Mantoux, mayor de 5 mm de induración y la presencia de radiología de tórax sugestiva de tuberculosis, evaluando factores clínicos, analíticos y epidemiológicos.

Resultados: Se han recogido un total de 24 casos, de los cuales la incidencia por grupo de edades es del 52,25% para los niños comprendidos entre los 3 y los 7 años. No se encuentran diferencias entre ambos sexos. El diagnóstico fue de enfermedad en un 82,6% y un 17,4% el de infección tuberculosa. Los síntomas predominantes al diagnóstico fueron tos y fiebre. Sólo un caso se presentó como eritema nodoso. Las imágenes radiológicas más frecuentes fueron las linfadenopatías en 12 casos, en segundo lugar condensación parenquimatosa en 10 casos. En un solo caso hubo cavitación y en un caso derrame pleural. La prueba de Mantoux fue positiva en el 95,7% de los casos en el momento del diagnóstico, el resto de los casos se positivizaron tardíamente. La baciloscopia fue reali-

zada en el 78,3%, siendo negativa en el 73,9% y positiva en el 4%. La identificación del foco se realizó en el 91,6%, siendo en el adulto el 70,8% y en niños el 20,8%. El tratamiento fue bien aceptado en la mayoría de los casos.

Comentarios: En nuestra casuística observamos que la investigación familiar es un dato importante en el estudio de la tuberculosis del niño, ayudando para su diagnóstico la reacción de Mantoux y la radiología. La baciloscopia en jugo gástrico, dado su escaso porcentaje de positividad, no nos aportó valor diagnóstico, siendo por el contrario de gran utilidad la identificación del foco bacilífero.

31. MENINGOENCEFALITIS EN EL CURSO DE VARICELA. *N. González Salguero, A.M. Márquez Armenteros, L. Zarallo Cortés. Unidad de Infecciosos (J. Vaquerizo Madrid). Unidad de Neurología Infantil. Dpto. de Pediatría (J.J. Cardesa). H.M.I «Infanta Cristina». Badajoz.*

Objetivo: Presentación de un caso de meningoencefalitis herpética por Virus Varicela Zoster (VVZ).

Caso clínico: Varón de 3 años de edad, sin antecedentes de interés, que en el contexto de una varicela aún en fase vesículo-pustulosa, presenta episodios de fijación, lateralización de la mirada, con desconexión del medio, fenómenos de automatismo-alineación, movimientos de desviación tónica de la mirada a la izquierda y convulsivos clónicos generalizados. Se trata con Valium rectal y Clonacepam i.v. El episodio dura unos 30-35 minutos, permaneciendo en estado post-crítico prolongado (35-40 minutos). Se cataloga inicialmente como crisis convulsiva febril atípica en el contexto de la varicela.

La **exploración neurológica** en los primeros días de ingreso fue normal. Al 5º día el niño refiere cefaleas que le interrumpen el sueño. En la exploración se hace evidente mala coordinación motora, dismetría, temblor fino distal, reflejos exaltados con signos de liberación piramidal, clonus y temblor distal con espasticidad, lateralización del cuello hacia la derecha, rigidez espinal, con cierta resistencia a la flexión del cuello. Fondo de ojo normal.

Exámenes complementarios: Hemograma: leucocitosis con granulocitosis, resto normal. Bioquímica sanguínea, normal. PCR sérica: 25,3 mg/dl. Sedimento urinario, normal. Hemocultivo y urocultivo, negativos. Rx de tórax, normal. Mantoux, negativo. Serología VVZ: IgM e IgG positivos. Estudio de LCR: 1º)

25 leucocitos/mm³ (60% PMN); glucosa: 75 mg/dl; proteínas: 57 mg/dl; cultivo negativo. 2^o) (6^o día) 240 leucocitos/mm³ (60% PMN); glucosa: 51 mg/dl; proteínas: 80 mg/dl; cultivo negativo. PCR en LCR: positiva a herpes virus. EEG: al ingreso, importante lentificación de la actividad fundamental, ¿post-crítica?. Una semana después, actividad lenta hipervoltada (banda delta y subdelta) focal en cuadrante posterior derecho. TAC craneal sin contraste: 4^o ventrículo y cisterna magna prominentes. RMN craneal: afectación del lóbulo temporal derecho, con edema y aumento de señal en secuencias T2 de las circunvoluciones del hipocampo, y con marcada captación del contraste en dicha zona y en tentorio adyacente. Afectación del cavum de Meckel y del N. trigémino derecho, éste último claramente engrosado en su segmento cisternal, con captación de contraste. Hallazgos sugestivos de meningoencefalitis herpética por virus varicela zoster.

Evolución y tratamiento: Se inicia tratamiento con Clonacepam, ácido valproico, ceftriaxona y aciclovir. Persisten los picos febriles, y se instaura al 9^o día tratamiento con gammaglobulina i.v., remitiendo la fiebre, con evolución clínica posterior favorable. En la actualidad está asintomático con exploración neurológica normal. Controles de EEG y RMN realizados al mes de los primeros han sido normales.

Discusión: Creemos que nuestro caso clínico corresponde a una meningoencefalitis herpética causada por el VVZ, tanto por el cuadro clínico evidente de varicela y su confirmación serológica, como por los hallazgos de la RMN, característicos de esta entidad. El uso de gammaglobulina en este caso, aunque iniciado tardíamente, parece que fue efectivo en la resolución de la sintomatología. No obstante, la evolución tan favorable del caso está descrita, y es posible que haya influido el tratamiento precoz instaurado.

34. PALUDISMO. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO. A.M. Márquez Armenteros, L. Zarallo Cortés, R. Hernández Rastrollo, J.M. Vagace Valero, J.J. Cardesa García. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Regional «Infanta Cristina». Badajoz.

Presentamos el caso de un niño de raza negra de 4 años de edad, remitido por su Hospital Comarcal por cuadro de fiebre alta de varios días de evolución.

Entre los antecedentes: padres de Guinea Ecuatorial, historia de embarazo, parto y neonato en España, sin patología. El niño a los 4 meses de vida es tras-

ladado a su país de origen, donde permanece hasta unos 15 días antes de su ingreso sin que conste ningún dato clínico. A su regreso, la exploración presenta aceptable estado general, deficiente estado nutricional, ictericia conjuntival, hepatoesplenomegalia, hipertermia y microcefalia. Entre los exámenes complementarios destaca una anemia hemolítica severa con visualización de parásitos intracelulares (Plasmodium) en exámenes de gota gruesa. Por estudio de PCR se identifica el Plasmodium falciparum. El resto de exámenes complementarios (incluida diversa serología) no presentó alteraciones significativas. El TAC craneal fue normal. Se descartó déficit de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa.

Con estos datos se diagnostica de paludismo y se instaura tratamiento con quinina. Coincidiendo con la administración de la primera dosis de ésta y de un concentrado de hematíes, presenta de forma brusca cuadro de shock, que requirió ingreso en UCI y tratamiento con drogas vasoactivas y ventilación mecánica. Se instaura tratamiento antipalúdico con halofantrina y la evolución posterior es favorable, sin presentar ninguna incidencia de interés. Debido a que el niño permanece en nuestro país no se instaura otro tipo de tratamiento.

Conclusiones:

1. Es el primer caso de paludismo que vemos en nuestro Hospital Infantil, pero dado el nivel de inmigración actual, será un cuadro a tener en cuenta ante toda fiebre prolongada.
2. El cuadro que presentó, tipo shock anafiláctico, no está muy descrito en el tratamiento con quinina, por lo que creemos interesante esta aportación.
3. De todas formas, el tratamiento con halofantrina parece ser que es el más indicado actualmente en el tratamiento del paludismo.

58. MAL DE POTT Y SU TRATAMIENTO: A PROPÓSITO DE UN CASO. A. Fernández Romero, M.C. Pino Zambrano, A. Alejo García-Mauricio, J. Romero Cachaza, M.L. García Gestoso, M. Gentles Newman, J. Carpio Elías¹, J. González-Hachero. Sección de Enfermedades Infecciosas. Servicio de Pediatría. ¹Servicio de Traumatología. Hospital Universitario «Virgen Macarena». Sevilla.

Introducción: La tuberculosis es todavía un importante problema epidemiológico en nuestro medio. Se debe considerar esta etiología en cualquier niño con un proceso osteoarticular de evolución subaguda.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 23 meses, sin antecedentes personales de interés, que consulta por claudicación al inicio de la marcha de varios meses de evolución. En la exploración se detecta una tumoración interescapular no dolorosa y sin signos inflamatorios externos, sin otros hallazgos reseñables. Se solicitan las siguientes pruebas complementarias: Mantoux positivo a las 48 h. Hemograma con leucocitosis, con linfocitosis y anemia microcítica e hipocromía. Coagulación, bioquímica, orina, título de ASLO, inmunidad humoral y celular y marcadores tumorales, todo normal. VSG y PCR elevadas. Proteinograma: aumento relativo de globulinas. Radiografía de columna: pérdida de cuerpos vertebrales a nivel D5-D7 con aumento de partes blandas. Radiografía de tórax: imagen de aumento de densidad a nivel de lóbulo superior derecho. TAC: lesión de partes blandas de márgenes bien delimitados en región pre- y paravertebral, que envuelve de forma simétrica los cuerpos vertebrales de D8-D9, a los que destruye; invade parcialmente el canal medular; adenopatías mediastínicas paratraqueales bilaterales, algunas con calcificación; en parénquima pulmonar se observa un aumento de densidad con broncograma aéreo en el segmento anterior del lóbulo superior derecho. Baciloscopia en jugo gástrico: se observan escasos bacilos ácido-alcohol resistentes. PCR a *M. tuberculosis* en sangre y jugo gástrico; hemocultivo y cultivo de micobacterias en jugo gástrico: negativos. La RMN completó el estudio, confirmando las imágenes de la tomografía. Con el diagnóstico de tuberculosis osteoarticular (Mal de Pott), se inició tratamiento con cuatro fármacos: rifampicina, isoniazida, pirazinamida y sulfato de estreptomycin, y colocación de corsé de yeso toraco-pélvico, evolucionando favorablemente.

Discusión: Hemos revisado la literatura sobre tratamiento médico en el Mal de Pott, prestando especial atención a la duración del mismo y a la posible indicación de corticoides. Los fármacos empleados son los mismos que en las formas pulmonares, pero con un régimen más prolongado; la mayoría de autores se decantan por los 12 meses. Los corticoides no parecen haber demostrado su eficacia, no siendo recomendados, a diferencia de lo que ocurre en otras presentaciones extrapulmonares de la enfermedad. En cuanto al tratamiento ortopédico, es fundamental la inmovilización prolongada con corsé; evitando la cirugía por el riesgo de necrosis de los cuerpos anteriores vertebrales, con la consiguiente cifosis.

71. NEUMOPATÍA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE INFECCIÓN VIH EN UN LACTANTE. *E. Jiménez, F. Aburto, J. Acosta, C. Gaya, G. Charriell, A. Losada.* Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. Hospital «Juan Ramón Jiménez». Huelva.

Las complicaciones respiratorias de los niños con SIDA se presentan aproximadamente en dos tercios de los casos. Las principales causas son: *Pneumocystis carinii*, *Candida albicans*, *Mycobacterium avium*, *Intracellulare*, CMV, Histoplasma, *Mycobacterium tuberculosis*, *Cryptococcus*, *S. pneumoniae*, *H. influenzae*, *E. coli*, *Klebsiella*, *Pseudomonas*, VRS, sarampión y varicela, entre otros.

Presentamos a un lactante de 3 meses y medio de vida que ingresa procedente de urgencias durante una epidemia de bronquiolitis por un cuadro de insuficiencia respiratoria y tos emetizante; varios días antes presentó exantema urticariforme inespecífico y pérdida de apetito. En la exploración presenta mal estado general, somnolencia, mucosas húmedas, fontanela normotensa, cianosis peribucal y acra-polipnea, tiraje subcostal e hipoventilación global, muguet. Resto de la exploración por aparatos, sin hallazgos. Pruebas complementarias: hemograma: leucocitosis con desviación a la izquierda; EAB: acidosis respiratoria compensada; Rx PA tórax: infiltrado intersticial y atrapamiento aéreo en ambos hemitórax, hemocultivo, coprocultivo, urocultivo y VRS negativos.

Antecedentes personales: Parto vaginal, inducido por oligoamnios; presentación cefálica; EG: 39 semanas; peso de RN: 2.360 g; y síndrome de abstinencia a drogas en el período neonatal. Antecedentes familiares: padre VIH positivo de 6 años de evolución, y madre VIH negativo, confirmado en el momento del parto y en tratamiento sustitutivo con metadona. Evolución: presentó un empeoramiento progresivo de la función respiratoria, precisando ventilación mecánica coincidiendo con pulmones blancos en la Rx de tórax. Dada la mala evolución y la sospecha de transmisión vertical de la infección VIH, se confirma positividad a VIH en la niña (CD4, 100 células/ml; carga viral, 2.140.000 copias/ml; SIDA estadio C3), y en ambos padres. Los cultivos de las distintas muestras fueron negativos salvo el lavado broncoalveolar en el que se describen *Candidas*, iniciándose tratamiento con anfotericina B, TMP-SMX y antirretrovirales, evolucionando favorablemente. Actualmente, a los 20 meses de edad, se encuentra asintomática; en los controles: IN, 90%; carga viral, 37.500 copias/ml; CD4, 1.298 (35%); CD8, 2.042; CD3, 3.627.

72. NEUMONÍA ATÍPICA POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE EN UNA ZONA BÁSICA DE SALUD. *J. Sánchez Ruiz-Cabello, M.J. Maldonado Espinosa, C. Rubio Quevedo, J.M. Rosales Zabel, M.J. Pereira Rodríguez, M.A. Holgado Carballo. Centro de Salud Zaidín-Sur. Granada.*

Objetivo: Las características clínicas de la neumonía atípica por *Mycoplasma pneumoniae* en pacientes extrahospitalarios no se conoce con exactitud, ya que la mayoría de los estudios son revisiones de pacientes hospitalizados.

Métodos: Se realizó un estudio observacional prospectivo de 31 casos de neumonía atípica por *Mycoplasma* en la población infantil de una zona básica de salud desde mayo a julio de 1996, estudiando las características epidemiológicas, clínicas, radiológicas y evolutivas. Todos los casos tuvieron confirmación serológica de infección por *Mycoplasma* mediante la reacción de fijación de complemento.

Resultados: La edad de los niños afectados osciló entre los 4 y 13 años. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron: tos (93%), fiebre elevada (84%) y faringitis (48%). El hallazgo auscultatorio más frecuente fueron los crepitantes (93%), siendo bilaterales en 14 pacientes. Hubo disociación clínico-radiológica en un 16%; 27 pacientes (87%) tuvieron alteración radiológica, no observándose un patrón radiológico característico, ya que se presentaron con igual frecuencia el alveolar que el intersticial, con un predominio de afectación de bases pulmonares (67,7%). En todos los pacientes la respuesta a los macrólidos fue excelente, cediendo la fiebre en 48-72 horas, con mejoría progresiva del resto de la sintomatología.

Discusión: Las neumonías en la infancia se caracterizan por ser neumonías sin compromiso respiratorio grave y que pueden seguir su curso clínico y un tratamiento en el domicilio familiar, siendo los patógenos más frecuentes aquellos microorganismos considerados como productores de neumonía atípica. El *Mycoplasma* produce el 20% de las neumonías de la población general y del 10-15% de las neumonías de los 5 a los 9 años de edad. En nuestro estudio la incidencia fue del 2%. La mayor incidencia observada en nuestro trabajo se podría deber a que el período de estudio fue en los meses de mayo a julio, que según algunos autores es el período estacional predominante. Otro factor que puede explicar esta alta incidencia es que haya coincidido con un brote epidémico y que clásicamente se considera que el *Mycoplasma* afecta de forma endémica a

la población general, produciéndose brotes epidémicos cada 4 años o cada 2 años. Esta incidencia de neumonías en nuestra zona básica de salud no se ha vuelto a repetir en los años sucesivos, siendo la incidencia del 50% aproximadamente. Coincidiendo con la mayoría de los autores, la edad de presentación más frecuente fue la escolar, siendo rara antes de los 4-5 años de edad. Esta presentación a edades más tempranas puede explicarse por la escolarización precoz en guarderías que aumentan la posibilidad de contagio.

Conclusiones: La neumonía por *Mycoplasma* suele presentarse en la edad escolar y adolescencia, sin que haya ningún síntoma, signo o patrón radiológico que enfoque claramente la etiología. Pero por su frecuencia debe ser el primer diagnóstico de sospecha del síndrome neumónico en la edad escolar y adolescencia, siendo los macrólidos el fármaco de elección.

73. TRANSMISIÓN VERTICAL DEL VIRUS DE LA HEPATITIS C. *C. Rubio Quevedo, M^a. A. Holgado Carballo, A. García Suárez, I. Martín de Lara, M. Puerta Vélchez, L. Moltó Ripoll. Hospital Materno-Infantil Virgen de las Nieves. Granada.*

Objetivos: La ausencia de factores de riesgo parenteral en buena parte de la población infectada por el virus de la hepatitis C, sugiere que la transmisión vertical juega un papel importante en la epidemiología de la infección por VHC, siendo la causa más frecuente de hepatitis C en niños. A pesar de ello los estudios sobre la transmisión vertical del VHC son escasos. Se pretende conocer el efecto de los posibles factores de riesgo y determinar la tasa de transmisión vertical del VHC.

Pacientes y Métodos: Madres: En el Hospital Materno-Infantil de Granada no se realiza cribaje sistemático de VHC en las gestantes. Solo se determinan anticuerpos y ARN del VHC en aquellas que presentan factores de riesgo. En nuestro hospital hay aproximadamente 4.300 nacimientos por año. Durante un período de 18 meses (Julio de 1997- Enero de 1999) se detectaron 35 madres con anticuerpos frente al VHC.

Niños: Se efectuó seguimiento prospectivo a 35 niños de madres seropositivas mediante controles de anticuerpos anti-VHC con ELISA de tercera generación (HCV 3.0 ELISA Test System. ORTHO), RNA-VHC por RT-PCR de forma cualitativa (COBAS AMPLICOR. ROCHE) y enzimograma hepático al nacimiento, a los 6 meses, entre los 9-12 meses y a los 15 meses.

Resultados: Madres: De las 35 gestantes seropositivas se identificó un factor de riesgo de transmisión

percutánea para el VHC en 19 (54%), siendo en 16 casos (46%) antecedentes de adicción a drogas por vía parenteral y en 3 casos (8%) antecedentes de transfusión de sangre. De las 35 embarazadas evaluadas, 9 (26%) tenían coinfección por VIH.

Niños: Del total de 35 niños objeto de estudio, 33 (94,3%) fueron negativos durante todo el periodo de seguimiento para las determinaciones de ARN-VHC. De estos 35 niños el 100% tuvieron Ac-VHC positivos al nacimiento. Posteriormente fueron aclarando sus anticuerpos a lo largo de los primeros 15 meses de vida. La edad media de negativización fue de 6 meses. 27 niños se negativizaron a los 6 meses, 5 entre los 9 y 12 meses y 1 a los 15 meses. De los 35 niños en seguimiento, en 2 (5,7%) se determinó RNA-VHC en diversos momentos de la evolución y fueron catalogados de infectados por el virus C. Uno de ellos era hijo de una madre con coinfección VHC y VIH. El tiempo de seguimiento de estos niños fue de 24 y 22 meses respectivamente.

Conclusiones: El presente estudio concuerda con otros que determinan una tasa de transmisión vertical del VHC alrededor de un 5%. con un mayor riesgo si las madres tienen coinfección VHC/VIH o factores de riesgo parenterales. Se requieren estudios más extensos para determinar la prevalencia de la infección por virus de la hepatitis C en gestantes así como la verdadera tasa de transmisión vertical. Es necesario el seguimiento de los niños infectados para valorar con exactitud las repercusiones de la infección del VHC.

80. ARTRITIS SÉPTICA: FORMA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA. A. *García Suárez, C. Rubio Quevedo, I. Martín de Lara, I. López Pacheco, M. Puerta Vélchez, M.J. Montes González, E. Fernández Tardáguila, D. Barajas de Frutos. Hospital Virgen de las Nieves. Centro Materno-Infantil. Granada.*

Introducción: La artritis séptica es la colonización de una articulación por un germen que provoca una reacción inflamatoria con tendencia a la supuración y destrucción de la misma. Es más frecuente en menores de tres años. En el 35-40% de los casos el germen es desconocido. El agente más frecuente es el *Staphylococcus aureus*. En el 30-40% de los casos suele haber antecedentes de infección de vías aéreas superiores. La afectación suele ser monoarticular, siendo la localización más frecuente la rodilla, seguida de cadera, codo y tobillo. En el 8-10% de los casos se afecta más de una articulación.

Caso clínico: Niña de 3 9/12 años, que desde hace 24 horas presenta dolor en región esterno-clavicular

derecha. Veinticuatro horas después comienza con fiebre, tumefacción y eritema de la región esternoclavicular derecha, dolor a la movilización del brazo derecho y posición antiálgica del tronco y del brazo derecho. Antecedentes personales: un mes antes había cursado cuadro de otitis y faringoamigdalitis. Exploración física al ingreso: regular estado general, mediana sensación de enfermedad, región esternoclavicular derecha eritematosa, tumefacta y caliente, dolor a la palpación sobre dicha región, miembro superior derecho en flexión, aducción y rotación interna y movilidad pasiva dolorosa. Resto de la exploración física sin interés.

Pruebas complementarias al ingreso: Hemograma: leucocitos, 15.980/mm³; PMN 79%; linfocitos 16%; monocitos 5%; serie roja y plaquetas normales; VSG 72/101; PCR 16,1 mg/dl. Hemocultivo positivo a *Staphylococcus aureus*. Radiografía de las articulaciones esternoclaviculares y de tórax normales. Ecoografía de la articulación esternoclavicular derecha: articulación engrosada, hipoecogénica, rodeada de una fina lámina de líquido. Por Eco-Doppler: hiperemia de tejidos adyacentes. Grasa subcutánea del hueco supraclavicular derecho hiperecogénico y aumentada de grosor. En su espesor varias formaciones hipoecogénicas y líquidas, compatibles con pequeños abscesos. Gammagrafía ósea: mayor captación en la articulación esternoclavicular del lado derecho.

Evolución: tras su ingreso se inicia tratamiento sintomático, antibioterapia intravenosa con cloxacilina y cefotaxima y posición antiálgica de la extremidad superior derecha. A las 48 h de su ingreso desaparece la fiebre, aunque persisten los signos inflamatorios, la movilidad pasiva sigue siendo dolorosa. Al cuarto día de su estancia hospitalaria persiste afebril, con desaparición de los signos inflamatorios. Al séptimo día el hemograma de control y la PCR son normales. Al alta había completado catorce días de tratamiento antibiótico intravenoso, continuó tratamiento oral hasta revisión en consulta de ortopedia. La exploración física y la ecoografía fueron normales.

Discusión: El motivo de la presentación de este caso es realmente su notificación. Revisada la bibliografía nacional e internacional desde el año 1991, no hemos encontrado ningún caso de artritis séptica de la articulación esternoclavicular. En el diagnóstico del tipo de artritis es fundamental el análisis del líquido articular. En nuestro caso éste no se realizó debido a la localización. El diagnóstico y tratamiento precoz son fundamentales en el restablecimiento completo de la función articular. El tratamiento comprende el

reposo articular, analgesia y antibioterapia inicialmente intravenosa, durante dos semanas, para completar de 4 a 6 semanas por vía oral.

84. SIDA INFANTIL EN ATENCIÓN PRIMARIA. I. *Peñalver Sánchez, M. Rodríguez García, A. Olmos Vico, R. Parrilla Muñoz, C. Milla Peñalver. Centro de Salud de Cartuja. Granada.*

Introducción: El SIDA en la infancia es un grave problema sanitario. En España el grupo de riesgo principal son los ADVP, asociado con frecuencia a problemas sociales graves que dificultan el diagnóstico precoz y la instauración y cumplimiento del tratamiento adecuado. Desde hace dos años existe un protocolo de actuación para SIDA infantil en Andalucía recogido en la Guía de atención a la infancia con problemas crónicos de salud. Presentamos dos casos clínicos de nuestro Centro de Salud que ilustran algunos de los problemas sanitarios y sociales que plantea esta enfermedad en Atención Primaria.

Caso 1: Niño de 3,5 años. Embarazo no controlado, parto normal y lactancia materna 3 años. Se confirma infección por VIH al cursar proceso infeccioso con hepatoesplenomegalia. La madre, que desconocía estar infectada, también es diagnosticada, no quedando claro el mecanismo de contagio. Padre y hermano son VIH negativo. Actualmente está en tratamiento con 3 fármacos, haciendo una mala cumplimentación del mismo.

Caso 2: Lactante de 5 meses VIH y VHC positivos, igual que sus padres, ambos en el programa de metadona. No tratamiento farmacológico durante embarazo, parto y primer mes por graves problemas sociales que imposibilitan el control de embarazo y parto.

Conclusiones:

1. Debemos cumplimentar el Protocolo recogido en la Guía de atención a la infancia con problemas crónicos de salud de la Junta de Andalucía.
2. Mejorar la coordinación entre centro de salud, hospital y trabajadores sociales, para diagnosticar y controlar correctamente los casos.
3. Necesidad de asesoría jurídica y deontológica.

90. ENCEFALITIS DE TRONCOENCÉFALO: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS. *M.J. Belmonte Martín, E. Cassinello García, J. Ramos Lizana, R. Jiménez Liria, J.L. Gómez Llorente, F.J. Aguirre Rodríguez, J. López Muñoz. Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.*

Introducción: La encefalitis aislada de troncoencéfalo es una entidad rara, pudiendo tener una etiología primaria o postinfecciosa. Su clínica es variable, planteando serios problemas de diagnóstico diferencial con otras entidades. Presentamos dos casos de encefalitis de troncoencéfalo.

Casos clínicos:

Caso 1: Paciente varón de 4 años de edad, que consulta en nuestro servicio por inicio brusco de pérdida de fuerza muscular y temblor en brazo y pierna derechos. Antecedentes familiares y personales sin interés. Antecedentes inmediatos: ?? semanas antes fue ingresado en nuestro servicio durante 4 días con el diagnóstico de meningitis aséptica, no recibiendo tratamiento antibiótico. Al alta presentaba una exploración neurológica normal. Exploración física: afebril, consciente y orientado; ptosis palpebral izquierda, parálisis III y IV pares izquierdos; hemiataxia derecha; hemiparesia derecha; no signos meníngeos. Exámenes complementarios: LCR con ligera pleocitosis, proteinorraquia y glucorraquia normales. EEG: trazado de fondo normal, con algunos brotes de ondas lentas posteriores hipervoltadas, con predominio izquierdo. Serología amplia a virus y bacterias neurotropas: negativa. TAC craneal al ingreso y de control: normal. RMN cerebral: lesión nodular unilateral (izquierda) en mesencéfalo, hipointensa en T1 e hipointensa en T2, que no capta contraste.

Caso 2: Paciente varón de 3 años de edad, que de forma brusca presenta desviación de comisura bucal hacia la izquierda y debilidad de miembros superior e inferior derechos. Faringoamigdalitis aguda febril hace 6 meses. Exploración física: afebril, consciente y orientado; meníngeos negativos; pupilas isocóricas y normorreactivas; parálisis facial derecha central; resto de pares craneales normales; hemiparesia flácida derecha; marcha imposible. Exámenes complementarios: LCR normal; serología amplia negativa; TAC craneal normal; RMN cerebral: pequeña imagen nodular en zona medial izquierda de protuberancia con hiposeñal en T1 e hiperseñal en T2 que no capta contraste.

La evolución en ambos casos fue favorable, normalizándose la clínica y los hallazgos descritos en RNM.

Comentarios. La encefalitis de troncoencéfalo plantea problemas de diagnóstico diferencial con lesiones vasculares y neoplásicas, entre otras. La regresión de los síntomas, la normalización de los hallazgos patológicos observados en la RNM craneal y la negatividad del resto de exámenes complementarios, sugirió el diagnóstico definitivo en nuestros casos.

NEFROLOGÍA

48. NEFRITIS TUBULOINTERSTICIAL Y UVEÍTIS (SÍNDROME TINU). *J. Momblán de Cabo, A. Daza Torres, A. Campos Aguilera, M.R. Jiménez Liria, F. Lendínez Molinos, J.L. Gómez Llorente. Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.*

Introducción: El síndrome TINU es una entidad, diagnosticada por primera vez por Dobrin en 1975, como un síndrome que asociaba nefritis tubulointersticial eosinofílica, uveítis anterior y granulomas en médula ósea. Un total de 35 casos han sido diagnosticados en la literatura inglesa, y nosotros hemos encontrado 5 más en la literatura médica en idioma castellano.

Caso clínico:

- Motivo de ingreso: escolar, mujer de 11 años, ingresada por cuadro de 2 meses de fiebre vespertina (37,5-37,8 oC), anorexia, dolor abdominal y pérdida de 8 kilos.
- Exploración al ingreso: peso, 41 kg; talla, 147 cm; TA, 106/60; T^a, 37,5 oC. Aspecto de enfermedad, bien nutrida e hidratada, palidez de piel. Ojeras marcadas. No adenopatías periféricas. Auscultación: normal. Abdomen: normal, no hepatomegalias ni masas. ORL: normal. Resto normal.
- Exámenes complementarios al ingreso. En bioquímica general se obtuvo como anormal: urea, 58 mg/dl; creatinina, 1,7 mg/dl; AST, 34 U/L; ALT, 52 U/L; GGT, 72 U/L. Hemograma: anemia normocítica y normocrómica.
- Exámenes complementarios en el hospital. Proteínas totales: 10,6, con aumento de fracción gamma, beta y alfa-2. Inmunoglobulinas: aumento de IgG. B2 microglobulina en sangre: 5.123 µg/l. Serología TORCH, VEB y CMV: negativos. Función renal: aclaramiento de creatinina, 36,9 ml/m²/1,73. Fe, Na: 2,2. B2 microglobulinuria: 22.980 mcg/l. Microalbuminuria: 110 mg/l. TAC y RNM toracoabdominal: normales. Biopsia renal: nefritis tubulointersticial. Biopsia de médula ósea: granulomas, eosinófilos.
- Evolución. Se mantuvo asintomática durante su ingreso; al 14º día inicia un cuadro de hiperemia del ojo derecho y algo del izquierdo, sin dolor, que fue diagnosticado de uveítis anterior no granulomatosa, iniciando tratamiento con corticoides tópicos. Fue dada de alta, estando totalmente asintomática y prescribiendo tratamiento corticoideo oral

(prednisolona a 1 mg/kg/día) y se citó a revisión en consulta externa.

Discusión: El motivo de presentar este caso clínico es por la rareza del mismo y la buena evolución clínica con un tratamiento fácil, como el uso de corticoides a dosis usuales. Hay que aclarar que el síndrome de TINU se caracteriza por ser idiopático, de manera que hay que descartar etiología que explique el cuadro. Así, muchos cuadros publicados en la literatura médica, en los que asociaban nefritis tubulointersticial y uveítis, encontrados en nuestra revisión bibliográfica, no son «verdaderos» síndromes de TINU, por ser secundarios a causas, la mayoría infecciosas.

NEONATOLOGÍA

2. VALIDEZ DE LA ESCALA DE LUBCHENCO PARA CATALOGAR A LOS RECIÉN NACIDOS EN LA ACTUALIDAD. *A. Ruiz Extremera. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico «San Cecilio». Granada.*

Las tablas de Lubchenco sobre crecimiento intrauterino, aunque publicadas en la década de los sesenta, aún continúan vigentes en la práctica clínica.

Objetivo: Conocer la idoneidad de esta práctica.

Pacientes y métodos. Se incluyeron 492 recién nacidos que precisaron ingreso en una Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN). De ellos, 275 fueron prematuros (106 con un peso inferior a 1.501 g) y el resto, nacidos a término. Al nacimiento se estudió la somatometría; peso (P), talla (T), perímetro cefálico (PC) y edad gestacional (EG).

Resultados: La relación entre la EG y el P al nacimiento demostró que el incremento de peso esperado por semana de EG fue de 8,56%, que corresponde a 175 g/semana (164; 186 g) [$\text{Log}_{10}(\text{peso}) = 2,0788 + 0,0357 \times \text{EG}$; [0,03357; 0,03780] al 95%; $r = 0,83$; ($p < 0,001$)]. La relación entre la EG y la T fue $\text{Log}_{10}(T) = 1,3049 + 0,0099467 \times \text{EG}$ [0,009216; 0,010677] al 95%; $r = 0,81$ ($p < 0,001$). El incremento de T/semana de EG fue de 1%, que corresponde a 1 cm/semana (0,94; 1,08 cm). El PC al nacimiento en relación con la EG fue $\text{Log}_{10}(\text{PC}) = 1,15628 + 0,0097236 \times \text{EG}$ [0,009107; 0,01040] al 95%; $r = 0,84$ ($p < 0,001$). El incremento del perímetro cefálico esperado por semana de EG fue del 1%, que corresponde a 0,71 cm (0,64; 0,73 cm). Al valorar los percentiles 50 para P, T y PC de la escala de Lubchenco, se observó una curva igual, salvo en los

pesos, en los menores de 36 semanas, que fue discretamente superior en nuestros pacientes, y en los mayores de esta EG discretamente inferior. En nuestra serie también encontramos un centímetro superior en la mediana de la T al nacimiento y entre 1 y 2 cm en la mediana del PC a partir de la semana 37 de gestación.

Conclusión: Aunque la población estudiada no es una población normal, las variaciones encontradas, salvo el PC, sugieren que las tablas de Lubchenco pueden seguir siendo aplicadas en la práctica clínica.

3. EVOLUCIÓN DE LA SOMATOMETRÍA HASTA LOS DOS AÑOS DE VIDA EN RECIÉN NACIDOS QUE FUERON INGRESADOS EN CUIDADO INTENSIVOS EN EL PERÍODO NEONATAL. A. Ruiz Extremera. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico «San Cecilio». Granada.

El crecimiento de los niños en los dos primeros años de vida puede estar afectado por factores perinatales: prematuridad, bajo peso o acontecidos adversos como sépsis, sufrimiento fetal, entre otros.

Objetivo: Conocer la evolución del desarrollo somático hasta los dos años de vida de una cohorte de recién nacidos que precisaron ingreso en UCIN.

Pacientes y métodos: Se incluyeron 492 recién nacidos que precisaron ingreso en la UCIN. De ellos, 275 fueron prematuros (106 con un peso inferior a 1.501 g) y el resto, nacidos a término. Se evaluó la somatometría; peso (P), talla (T), perímetro cefálico (PC) según edad gestacional (EG), al nacimiento, 6, 12, 18 y 24 meses.

Resultados: A los dos años de vida los < 1.000 g alcanzan una media de peso al 95% de IC entre (8.098; 10.126 g), la T (76,9; 84,8 cm) y PC (44,59; 49,07). En los < 1.500 g el P fue (10.732; 11.683 g), la T (82,11; 84,53) y el PC (47,1; 48,38); resultados superiores fueron obtenidos en los grupos de peso 1.501-2.000, 2.001-2.500 y > 2.500 g. En los menores de 1.000 y 1.500 g se evidencia que a los dos años no alcanzan los rangos de crecimiento y desarrollo somático de los otros grupos de peso, observando igualmente mayores rangos de variabilidad del incremento de peso, talla y perímetro cefálico, aunque este último parámetro es el más normal. Asimismo, se aprecia que el P-50 de todos los grupos de pacientes estudiados se encuentra por debajo del P-50 de una población normal de nuestro país a lo largo de todo el período de estudio.

Conclusiones: Los RN que precisan ingreso en UCIN tienen un crecimiento somático más lento que

los RN normales, siendo este hallazgo más evidente en los nacidos con menor peso al nacimiento.

4. PREVALENCIA DE LESIONES NEUROLÓGICAS EN RECIÉN NACIDOS ENCAMADOS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES. C. Robles Vizcaíno. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico «San Cecilio». Granada.

La incidencia de lesión neurológica y parálisis cerebral infantil (PCI) permanece estable, aunque estamos asistiendo a un cambio epidemiológico.

Objetivo: Conocer el desarrollo neurosensorial a los dos años de vida de una cohorte de recién nacidos que precisaron ingreso en UCIN.

Pacientes y métodos: Se incluyeron 412 recién nacidos que precisaron ingreso en la UCIN y que cumplieron al menos tres visitas de forma reglada durante dos años. Se exploraron neurológicamente (valorando cinco grados; 1, 2: normal; 3: moderado; 4: grave; 5: profundo) y el cociente de desarrollo mediante el test de Brunet-Lezine (se consideró patológico #85; corregido según edad gestacional en los prematuros). De ellos, 275 fueron prematuros (106 con un peso inferior a 1.501 g) y el resto, nacidos a término.

Resultados: 43/412 (10,5%) niños a los dos años presentaron alteraciones neurológicas (grados 3, 4, 5). La patología neurológica por grupos de peso al nacimiento fue: 2/15 (13,3%) en los menores de 1.001 g; 15/74 (20%) entre 1.001-1.500 g; 7/71 (10%) entre 1.501-2.000 g; 4/76 (5,3%) entre 2.000-2.500 g y 15/177 (8,5%) con un peso superior a 2.500 g. En los menores de 1.500 g la incidencia global fue del 19,1% (IC del 95% entre 11,8; 29,1%); 32 pacientes tuvieron una evaluación neurológica grado 3 y la media del test de Brunet-Lezine fue de 77"17 (entre 55 y 104); 9 pacientes grado 4 (Brunet-Lezine de 67"19, entre 40-91); 2 pacientes fueron considerados grado 5. Solamente 11 (2,7%) de los niños fueron considerados con secuelas graves (grados 4 y 5): 1 (6,5%) en los menores de 1.000 g, 3 (4%) entre 1.001-1.500 g, 1 (1,4%) entre 1.501-2.000 g, 2 (2,7%) entre 2.001-2.500 g y 4 (2,3%) en los mayores de 2.500 g. La prevalencia de PCI por grupos de peso al nacimiento fue de 13/89 (14,6%) en los niños nacidos con menos de 1.500 g; 6/147 (4%) entre 1.500-2.500 g y 9/177 (5%) fueron mayores de 2.500 g.

Conclusiones: La mayoría de los RN encamados en UCIN en la década de los noventa tienen un desarrollo normal. Deberían ser vigilados en los primeros años de vida, los menores de 1.500 g y todos los que presenten algún riesgo neurosensorial.

6. VALIDEZ DEL TEST DE BRUNET-LEZINE EN LOS DOS PRIMEROS AÑOS DE VIDA PARA PREDECIR ALTERACIONES DEL DESARROLLO. *M.^a T. Salvatierra Cuenca. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico «San Cecilio». Granada.*

Los test de desarrollo ayudan a detectar desviaciones de la normalidad en niños en situaciones de riesgo.

Objetivo: Conocer a qué edad el test de B-L predice mejor la situación de los niños a los dos años.

Pacientes y métodos: Se incluyeron 122 niños que precisaron en la UCIN y a los que se les realizó el test de B-L justamente a los 6, 12, 18 y 24 meses (se consideró patológico #85; se corrigió según edad gestacional en los prematuros) y se analizó la sensibilidad (S), especificidad (E), valor predictivo positivo (VPP) y negativo (VPN).

Resultados: La S a los 6, 12 y 18 meses fue del 33%, 60% y 75%. La E fue muy alta: 94%, 97% y 98%. El VPP fue del 25%, 66%, 75% y VPn del 96%, 96% y 97%.

Conclusiones: El test discrimina mejor a los pacientes que van a ser normales que a los que van a tener un desarrollo anormal; los niños con test de B-L superior a 85 tienen una elevada probabilidad de tener un desarrollo normal a los dos años; mientras que los pacientes con resultados bajos a los seis meses, una proporción importante de ellos serán normales, aunque la capacidad del test para diagnosticar alteraciones del desarrollo mejora a los 12 y 18 meses.

28. ESTUDIO ESTADÍSTICO RETROSPECTIVO DEL ESTADO DE SALUD EN EL MOMENTO DEL NACIMIENTO DE LOS RECIÉN NACIDOS EN EL H.M.I. «VIRGEN DE LAS NIEVES» DE GRANADA EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS. *I. Martín de Lara, J.A. López Medina, A. García Suárez, C. Rubio Quevedo, M. Puerta Vilchez, E. Biel Gayé, J.M. Cañizares García, R. Robles Ceres. Departamento de Pediatría. Unidad Neonatal. Hospital Materno-Infantil «Virgen de las Nieves». Granada.*

Introducción: En la actualidad, la Escuela Americana de Obstetricia y Ginecología y la Academia Americana de Pediatría han establecido los siguientes criterios esenciales en toda asfixia perinatal que orientan hacia su diagnóstico precoz: la acidosis metabólica o mixta intensa ($\text{pH} < 7$) en muestra de sangre arterial de cordón umbilical, la persistencia de un Apgar de 0 a 3 pasados los 5 minutos de vida, la exis-

tencia de secuelas clínicas neurológicas en el período neonatal inmediato, que incluyen convulsiones, hipotonía, coma o encefalopatía hipóxico-isquémica y la evidencia de fracaso multiorgánico en el período neonatal inmediato.

Material y métodos: En el presente estudio hemos dividido a la población de recién nacidos (RN) del H.M.I. «Virgen de las Nieves» de Granada de los últimos 5 años, en tres grupos en función del test de Apgar obtenido: de 0 a 3, de 4 a 6 y de 7 a 10, evaluando al minuto de vida y a los 5 minutos. Hemos trasladado los resultados a gráficos de diagrama de barras y de sectores expresando los valores porcentuales. Se obtuvo también la distribución porcentual de los RN en función de los valores de pH en sangre de cordón obtenidos al nacer. Finalmente, hicimos un análisis comparativo del número de partos en cada año.

Resultados: El número total de RN registrados desde 1995 a 1999 en nuestro Hospital fue de 21.010. De ellos, un 2% presentó un Apgar de 0 a 3 al minuto, un 6% obtuvo un Apgar al minuto entre 4 y 6 y un 92% entre 7 y 10. A los 5 minutos de vida, un 0,93% tenía Apgar de 0 a 3, un 0,59% de 4 a 6 y un 98,47% de 7 a 10. En cuanto a los pH obtenidos de sangre arterial de cordón, 3 de cada 1.000 RN obtuvieron un pH inferior a 7 y un 6,59%, de 7 a 7,20. Observamos también un descenso mantenido del número de partos en nuestro Hospital, que fue del 2,87% en 1996, del 1,82% en 1997, del 0,89% en 1998 y del 1,75% en 1999. El descenso total entre 1995 y 1999 ha sido de un 7,34%.

Conclusiones: Los resultados obtenidos en nuestra casuística son aproximados a otras series publicadas: 2-4 de cada 1.000 RN presentan un pH al nacer menor a 7, < 1% de RN presenta a los 5 minutos de vida un Apgar de 0 a 3 y < 1% precisa reanimación tipo V. El descenso anual del número total de partos es también concordante con los estudios epidemiológicos que demuestran la tendencia descendente de la natalidad en el período estudiado.

29. HEMOCROMATOSIS NEONATAL FAMILIAR. *J.A. López Medina, I. Martín de Lara, M.D. Linares Gálvez, C.E. Chamorro Santos, M.I. Moreno García. Departamento de Pediatría. Unidad Neonatal. Hospital Universitario «Virgen de las Nieves». Granada.*

Introducción: La hemocromatosis neonatal (HN) es una enfermedad rara de la que se han descrito menos de 60 casos. La enfermedad tiene un curso clínico rápido y progresivo con muerte en el período neo-

natal precoz. Presentamos dos casos ocurridos en nuestra Unidad Neonatal.

Caso 1 (año 1998): Varón de 3.190 g, nacido a las 38 semanas de gestación, de una primigesta, sana de 27 años de edad. La puntuación de Apgar fue de 9 al minuto y 9 a los 5 minutos. A las 2 horas de vida el niño presentó respiración ruidosa, distensión abdominal y rechazo del alimento, y de forma progresiva, en 48 horas ictericia, oliguria, edemas y hemorragias diseminadas. La analítica inicial mostraba severas alteraciones en la coagulación y las proteínas totales. Las transaminasas estaban moderadamente elevadas y en el hemograma se apreciaba una ligera plaquetopenia (Tabla).

Caso 2 (año 2000): Hermano del anterior, varón de 1.440 g, nacido a las 32 semanas de una tercera gestación, un hermano sano. La puntuación de Apgar fue de 6 al minuto y 9 a los 5 minutos, precisando reanimación tipo 2. En la exploración inicial leve hipotonía con distrés respiratorio. En las siguientes 24 horas se desarrolló ictericia y hemorragias diseminadas. La analítica la exponemos en la siguiente tabla:

	Brr d (mg/dl)	Brr ind (mg/dl)	AST (UI/L)	ALT (UI/L)	LDH (U/L)	Act (%)	TPTA (sg)
C 1	8,3	7,6	205	71	836	28	73
C 2	5,4	3,5	65	30	400	25	68

(C: caso clínico; Brr d: bilirrubina directa; Brr ind: bilirrubina indirecta; AST: aspartato aminotransferasa; ALT: alanina aminotransferasa; LDH: lactato deshidrogenasa; Act Prot: actividad de protrombina; TPTA: tiempo parcial de tromboplastina activado; PT: proteínas totales).

La evolución en los casos clínicos 1 y 2 es mala con muerte a las 2 semana de vida y 4 días, respectivamente.

Anatomía patológica: En ambos casos se demuestra depósito de hierro en hígado, páncreas exocrino y estómago. Asimismo, este depósito también aparece en parte del sistema endocrino (tiroides, paratiroides y suprarrenales), corazón, timo y plexo coroide. El bazo, los ganglios linfáticos y la médula ósea están libres de depósitos de hierro.

Discusión: La hemocromatosis neonatal es una entidad distinta y no asociada a la hemocromatosis del adulto. El defecto no se debe a un aumento de la absorción intestinal de hierro. La ausencia de depósitos de hierro dentro de los macrófagos en la hemocromatosis neonatal sugiere una función reticuloendotelial alterada que provocaría estos depósitos en

diversos órganos. Creemos que el daño hepático en la hemocromatosis neonatal puede mejorar con tratamiento antioxidante y quelantes del hierro de forma precoz.

36. TAQUICARDIA INCESANTE DE "TIPO COUMEL" EN RECIÉN NACIDO. *M. A. Fernández Fernández, E. Díaz, E. Amselem, R. Camino, D. Alvarez, J.M. Barcia. Servicio de Pediatría. Hospital Infanta Margarita. Cabra (Córdoba)*

Introducción: Las taquicardias en el recién nacido son generalmente secundarias a procesos extracardíacos. Entre las causas primarias, la taquicardia supraventricular y los ritmos de la unión son los más frecuentes, siendo raros las de reentrada (más frecuentes por síndrome de Wolf Parkinson White), La taquicardia incesante de "tipo Coumel" es un proceso raro, pero dada la temprana edad de aparición, la pobre respuesta a fármacos y el posible desarrollo de cardiopatía dilatada secundaria merece toda nuestra atención. Se debe a un mecanismo de reentrada ortodrómica auriculoventricular que usa como brazo retrógrado una vía accesoria de conducción lenta. Desde que se conoce su mecanismo se ha buscado el tratamiento curativo por interrupción anatómica del circuito. La incorporación de la ablación por catéter mediante aplicación de radiofrecuencia ha aportado mejoras considerables en su tratamiento.

Caso clínico: Recién nacido de sexo femenino que ingresa por prematuridad y taquicardia, con antecedentes de embarazo mal tolerado con amenaza de aborto precoz en dos ocasiones y vulvovaginitis en los últimos días de gestación. Parto pretérmino (34^a), cesárea por amniorrhexis precoz, taquicardia fetal y sospecha de corioamnionitis (Peso 2390g, L 44cm, PC 32cm. APGAR 5-10). Exploración al nacimiento normal. Al octavo día desarrolló sepsis por *Klebsiella Pneumoniae* y taquicardia paroxístico supraventricular entre 190 y 230 lpm. Atribuida inicialmente al proceso séptico, se comprueba su persistencia tras la resolución del cuadro, no encontrándose hallazgos significativos en la exploración ni cardiopatía orgánica demostrable.

Se ensaya tratamiento con adenosina en bolo sin respuesta y se digitaliza. El estudio cardiológico exhaustivo arrojó datos sugestivos de taquicardia por movimiento circular por vía accesoria, sospechándose un síndrome de WPW (QRS estrecho sin clara alternancia con imagen en cara inferior que sugiere P', con PR' > P'R). En el momento del alta mantiene

frecuencias entre 150-180 lpm, asociando amiodarona al tratamiento.

Evoluciona tórpidamente, con múltiples consultas al Servicio de Urgencias por mantenimiento de la taquicardia, que motivaron cambios farmacológicos (adenosina, propanolol, digoxina y amiodarona) no consiguiéndose control alguno, aunque tampoco presentó durante su evolución alteraciones del desarrollo, deterioro funcional clínico ni ecocardiográfico.

La persistencia del cuadro y la falta de respuesta a tratamiento, plantea la realización de estudio electrofisiológico al año y cinco meses de edad, que demostró taquicardia supraventricular incesante por existencia de una vía accesoria oculta decremental posteroseptal derecha (tipo Coumel). Se realizó ablación por radiofrecuencia de la vía accesoria (Unidad de Arritmias. S. de Cardiología del H. I. "La Paz"), que cursó sin complicaciones con evolución satisfactoria, permaneciendo asintomática desde entonces y planteándose profilaxis de endocarditis bacteriana como único tratamiento. Actualmente cuenta un año y 8 meses y vive sana.

Comentario: La taquicardia incesante de "tipo Coumer", a pesar de ser infrecuente, plantea problemas clínicos importantes, ilustrados en nuestro caso por el mal control de la taquicardia pesar de múltiples fármacos, El diagnóstico diferencial se hace esencialmente con las taquicardias de origen auricular y las taquicardias nodales atípicas (intervalo AV>VA). La ablación de vías accesoria auriculoventriculares por radiofrecuencia se ha aplicado con éxito en niños y escasas complicaciones. El carácter curativo de la ablación por radiofrecuencia, la buena tolerancia y la excelente evolución a largo plazo la hacen una alternativa terapéutica de primer orden en estos pacientes.

38. EXPERIENCIA DE NUESTRA UNIDAD EN TERATOMA NEONATAL EN EL ULTIMO DECE- NIO. J.A. López Medina, R. López-Jurado Romero de la Cruz¹, C.E. Chamorro Santos², M.I. Moreno García², R. Robles Ceres, L. Ortega. Departamento de Pediatría-Unidad Neonatal. 1S. de Ginecología y Obstetricia. 2Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario «Virgen de las Nieves». Granada.

Introducción: Los tumores en la edad neonatal son raros y presentan dificultades diagnósticas y de tratamiento. El teratoma es el tumor más frecuente alcanzando hasta un 30-40% de todos los tumores sólidos

diagnosticados en la época neonatal. En la bibliografía pediátrica reciente se observa un aumento en el número de casos, y algunos autores defienden un incremento de esta patología. Este trabajo expone la incidencia, características clínicas y evolución de los teratomas neonatales de nuestra población en los últimos 10 años.

Material y métodos: Entre 1989 y 1999 se han recogido todos los casos de teratoma diagnosticados en niños de menos de 29 días de vida nacidos en nuestro Hospital. Se han examinado los datos clínicos, patología presente en la gestación y período perinatal, malformaciones asociadas y el tratamiento y evolución posterior.

Resultados: Cinco casos fueron diagnosticados en un período de 10 años (1989-1999). La tasa de incidencia ha sido de 8,3 por 105 recién nacidos vivos - tomamos 6.000 recién nacidos vivos por año como media en nuestro hospital-. En la tabla se recogen las características clínicas:

Nº Localización	H/M ratio	Exitus	Recurrencia
Sacroccígeo	1	0/4	1*
Cervical	3		1**
Mediastino	1		
5 Total	5		

Nº: número de casos clínicos; H/M: proporción hombres/mujeres. *Teratoma cervical gigante con origen en faringe y malformaciones craneofaciales y cerebrales asociadas. **Teratoma cervical.

Histológicamente todos los casos fueron clasificados como teratomas maduros. En todos los casos fueron niñas. Todos los pacientes excepto uno con un teratoma gigante a nivel de faringe -exitus a los pocos minutos de vida- fueron sometidos a resección quirúrgica con adecuado postoperatorio y evolución. En un caso se precisó reintervenir ante recidiva local.

Discusión: En la mayoría de las series el teratoma es el tumor más frecuente en la época neonatal, siendo la localización sacroccígea la más habitual. En nuestra serie encontramos una incidencia mayor en la zona cervical. Es habitual la ausencia de malformaciones asociadas, excepto en teratomas grandes. Uno de los casos que presentamos falleció en la primera hora de vida con importantes malformaciones craneofaciales por un teratoma cervical con probable origen en faringe; excepto este caso, no tenemos otras malformaciones asociadas y la evolución del res-

to de niñas ha sido adecuada tras su resección quirúrgica. Concluimos que con un adecuado diagnóstico y tratamiento la evolución del teratoma neonatal suele ser buena.

56. OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA DE PRESENTACIÓN PERINATAL. I. *Correa Ruiz, M.A. Carrasco Azcona, M. Ruiz Romano, E. Sánchez Martínez, M.A. Aguilera Llovet, A. Gutiérrez Benjumea, G. Cruz Guerrero. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.*

Introducción: Se denomina osteogénesis imperfecta (OI) a un grupo de trastornos hereditarios del tejido conectivo, con inmadurez del colágeno y alteraciones de la actividad osteoblástica. Presentamos dos casos clínicos de OI tipo II, también llamada letal-perinatal, caracterizada clínicamente por huesos largos cortos y anchos, fracturas múltiples y escleróticas azules.

Caso 1: Recién nacido varón a término de 38 semanas de edad gestacional, presentación podálica, nacido por cesárea, con un Apgar al nacimiento de 5/7. Antecedentes personales: sospecha de feto afecto de acondroplasia desde el cuarto mes de gestación. Antecedentes familiares: madre tercigesta, un aborto previo. Exploración: rasgos fenotípicos de acondroplasia. Craneotabes. Escleras azules. Miembros acortados. Tórax estrecho y acampanado. Resto de la exploración normal. Pruebas complementarias: se realiza Rx de tórax en la que se observan fracturas costales múltiples, configurando «arrosariamiento», tórax estrecho y campaniforme e hipoplasia pulmonar. Rx de miembros superiores: fractura bilateral de húmeros con deformidad y acortamiento de miembros superiores. Ecocardiografía: CIV tipo septum muscular. Evolución: durante las primeras horas de vida comienza con distrés respiratorio moderado-severo, falleciendo al sexto día de vida por insuficiencia respiratoria progresiva y parada cardiorrespiratoria.

Caso 2: Recién nacido mujer pretérmino de 33 semanas de gestación, nacido por cesárea con un Apgar al nacimiento de 5/7. Antecedentes personales: detección en ecografía prenatal de macrocefalia, acortamiento de miembros inferiores y ureterohidronefrosis bilateral. Antecedentes familiares: madre tercigesta, dos abortos previos. Exploración: peso, 2.175 g (P50); longitud, 37 cm (< P3); perímetro cefálico, 34,5 cm (> P90). Macrocefalia, ojos antimongoloides, fontanela 2 x 2 cm, paladar ojival. Tórax estrecho y cor-

to con aceptable ventilación pulmonar. Test de Silverman: 3. Abdomen globuloso. Miembros inferiores cortos con angulaciones en fémures y tibias. Pruebas complementarias: Rx de tórax: tórax campaniforme sin malformaciones costales. Rx de miembros superiores normal. Rx de miembros inferiores: fractura en tallo verde en ambos fémures, tibias y peronés cortos, angulados y anchos. Eco abdominal: ureterohidronefrosis bilateral. Eco cerebral normal. Cariotipo pendiente de resultado. Evolución: a las 48 horas de vida presenta de forma brusca dificultad respiratoria y bradicardia, precisando ventilación mecánica. Empeoramiento progresivo y exitus al cuarto día de vida.

Discusión:

1. La OI congénita tipo II es una enfermedad de muy mal pronóstico en la que los pacientes fallecen precozmente como consecuencia de las malformaciones óseas que comprometen gravemente la función respiratoria.
2. Es un diagnóstico de sospecha ante la historia de abortos de repetición, bajo peso al nacer, huesos largos incurvados y cortos, fracturas múltiples y escleróticas azules.
3. Es posible un diagnóstico prenatal fiable en la OI tipo II mediante una combinación de ecografía, radiografía y estudio bioquímico en fetos muy afectados.

59. ATRESIA DE ESÓFAGO CON FÍSTULA TRÁQUEO-ESOFÁGICA Y DEXTROCARDIA. A PROPÓSITO DE UN CASO. L. *Martín Caballero, P. Delgado Abela, I. Palma Fuentes, S. Encinas, C. Sáez Reguera, L. Durán de Vargas, J. González-Hachero. Servicio de Pediatría (Neonatología). H.U. «Virgen Macarena». Sevilla.*

Introducción: La atresia de esófago con fístula tráqueo-esofágica es la forma más frecuente de presentación, con un ligero predominio masculino y mayor incidencia en niños prematuros, se asocia a anomalías gastrointestinales, cardiovasculares o genitourinarias.

Objetivos: Presentación inusual de fístula tráqueo-esofágica y atresia de esófago asociada a dextrocardia.

Material y métodos: Recién nacido pretérmino de 34 semanas y peso de 1.760 gramos. Madre de 29 años primigesta sin antecedentes de interés. Se realizó maduración pulmonar con corticoides. Parto sin incidencias, eutócico vaginal, puntuación en el test de Apgar a los 1, 5 y 10 minutos de 7, 9 y 10, respectiva-

mente. A la exploración presentaba buen estado general, caput occipital. Auscultación cardiorrespiratoria: tonos cardíacos rítmicos y fuertes, de mayor intensidad en hemitórax derecho sin soplos ni extratonos, con buena ventilación pulmonar bilateral. La sonda nasogástrica no sobrepasaba 10 cm de longitud. A las 4 horas de vida presentó crisis de sofocación con cianosis, bradicardia, bradipnea e hipertonia generalizada, abundantes y espesas secreciones orofaríngeas, coincidiendo con un descenso en la saturación de oxígeno. En la placa de tórax con inyección de aire a través de la sonda nasogástrica se observaba un bolsón esofágico proximal con aireación intestinal y dextrocardia. Con tránsito gastrointestinal se confirma el diagnóstico. El electrocardiograma en espejo no presenta anomalías, apreciándose en ecocardiograma dextrocardia con cavidades, arterias y venas normopuestas. No se evidencian malformaciones vertebrales en la radiología. El diagnóstico definitivo fue de atresia esofágica con fístula tráqueo-esofágica distal y dextrocardia. El tratamiento quirúrgico que se realizó fue toracotomía extrapleural derecha con cierre de la fístula. Evolución posterior favorable.

Conclusiones: Hay que sospechar la atresia esofágica cuando en la sala de partos la sonda no sobrepasa los 10-12 centímetros de longitud. Es importante estudiar la existencia de anomalías asociadas (VATER). La asociación de atresia esofágica con fístula tráqueo-esofágica en asociación con dextrocardia es rara, si bien en la bibliografía revisada sólo se ha encontrado asociaciones en el 35% de los casos del tipo CIV, CIA o DAP. Hay que descartarlo en lactantes con historia repetida de episodios moderados de dificultad respiratoria.

61. FÍSTULA TRÁQUEO-ESOFÁGICA: MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y DIFICULTADES DIAGNÓSTICAS. *I. Palma Fuentes, I. Martín Caballero, C. Pino Zambrano, A. López Sanz, F. Chaves Pecero, A. González Meneses. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital U. «Virgen Macarena». Sevilla.*

Objetivo: El objetivo al presentar este caso es mostrar las características clínicas de la fístula tráqueo-esofágica en el recién nacido, así como las dificultades diagnósticas que plantea.

Material y métodos: Recién nacido que ingresa en Neonatología por presentar crisis de sofocación y distrés respiratorio tras las primeras tomas de alimen-

to. AF: madre primigesta, primípara. Embarazo controlado de 283 días de duración. Parto por cesárea por desproporción materno-fetal. Test de Apgar de 9, 10, 10 a los 1, 5, 10 minutos, respectivamente. Exploración clínica: buen estado general, sonrosado, llanto vigoroso, buen tono muscular. Exploración por aparatos y sistemas: sin hallazgos patológicos salvo un leve tiraje intercostal. Peso: 3.780 g (P75-P90); PC: 36 cm (> P90); longitud: 50 cm (P50-P75).

Resultados: Procedimientos diagnósticos: hemograma, bioquímica y gasometría normales. Estudio gastroesofágico: paso de contraste a tráquea y vía aérea superior al pasar contraste por esófago cervical compatible con fístula tráqueo-esofágica, sin poder precisar su localización. Escintigrafía esofágica: paso del trazador o ambos pulmones de forma simultánea al pasar el isótopo a través de esófago. TAC torácico: no se observa comunicación entre la tráquea y esófago; posición y calibre de la tráquea dentro de los límites normales. Rx tórax: infiltrado de condensación alveolar en el lóbulo medio del pulmón derecho compatible con el proceso neumónico. Procedimientos terapéuticos: alimentación parenteral previo a la intervención quirúrgica, antibioterapia i.v., localización del orificio fistuloso por broncoscopia, sección quirúrgica del trayecto fistuloso con cierre posterior del defecto.

Comentarios: La fístula tráqueo-esofágica es una malformación que frecuentemente se asocia a la atresia esofágica; su forma aislada (tipo H) es poco frecuente. La manifestación clínica más usual es la crisis de sofocación tras la ingesta de alimento. La complicación más frecuente es la neumonía por aspiración. Su diagnóstico es difícil, puesto que no siempre es posible demostrar el paso de contraste de esófago al árbol respiratorio, así como localizar el orificio fistuloso. La falta de peso, la lentitud para alimentarse y la estenosis de la anastomosis son complicaciones frecuentes.

66. SEGUIMIENTO PSICONEUROEVOLUTIVO DE HIJOS DE MADRE DIABÉTICA. *M.M. Romero Pérez, I. Ramos Sánchez, E. Saavedra Chaves, I. Palma Fuentes, A. Márquez Luque, J. González Hachero. Unidad de Maduración. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla*

Introducción: Los hijos de madre diabética presentan una elevada incidencia de morbilidad perinatal debido a malformaciones congénitas, asfisia perinatal, dificultad respiratoria, hipoglucemia, hipocal-

cemia, etc. Aunque en los últimos años, debido a un mejor control del embarazo y a los avances en medicina perinatal esta morbilidad ha disminuido considerablemente, su presencia puede influir en el desarrollo neuropsicológico de los niños que sobreviven.

Objetivo: Evaluar el desarrollo somático y psicomotor de los hijos de madre diabética seguidos en nuestra Unidad de Maduración desde el nacimiento hasta la edad escolar.

Resultados: La muestra está constituida por 52 niños nacidos en el periodo de 1984 a 1998. El 50% son varones y el 50% mujeres. La edad al último control oscila entre los 2 y los 7 años con una media de 4 años y 6 meses. El 50% son hijos de madre diabética y el otro 50% de madres con diabetes gestacional, tratada con dieta en el 57,7% de los casos y con insulina en el 42,3%. el 52% de las madres presentaron patología asociada a la diabetes en el embarazo. El 46,1% de los partos fueron cesáreas. El 42,3% de los niños son pretérmino (el 59% hijos de madres con diabetes mellitus y el 41% de madres con diabetes gestacional) y el 57,7% recién nacidos a término. El 21,2% son de bajo peso, el 9,6% de peso elevado y el 69,2% de peso adecuado para su edad gestacional. Todos precisaron ingreso en el periodo neonatal con una media de 17,6 días de estancia hospitalaria, presentando patología perinatal el 92,3%. Las alteraciones metabólicas (hipoglucemia, acidosis metabólica e hipocalcemia) fueron la patología más frecuente (59,6%) seguida del sufrimiento fetal agudo (36,3%), la patología respiratoria (23,7%), neurológica (21,2%), infecciosa (11,5%), hematológica (7,7%) y cardiovascular (7,7%) Tres niños (5,8%) presentan malformaciones menores. Se ha encontrado significación estadística entre la Diabetes Mellitus y la edad materna (menor), el tipo de parto (mayor porcentaje de cesáreas) y el perímetro cefálico al nacimiento (menor)

El 90,4% de los casos presentaron un desarrollo estatura-ponderal normal. La adquisición de funciones motoras en los dos primeros años es normal en el 90,4%. la media del cociente de desarrollo psicomotor global a los 6 y 24 meses es de 104 y 102 respectivamente. A los 5 años la media del GCI es de 102, obteniendo la mayor puntuación en la escala motora, seguida de la perceptivo-manipulativa, verbal, memoria y numérica. El 11,5% de los niños presentan secuelas menores (2 cociente límite, 2 hipoacusia, 1 ambliopía y 1 trastornos de coordinación motora). En el 25% aparecen alteraciones del comportamiento y de las conductas funcionales.

Conclusiones: En nuestra serie existe un elevado porcentaje de patología del embarazo asociada a la diabetes, de nacimientos por cesárea y de patología perinatal. También es importante el porcentaje de secuelas menores y de alteraciones del comportamiento y las conductas funcionales, sin que existan diferencias entre los hijos de madres diabéticas y los de madres con diabetes gestacional. Es fundamental una atención especializada en el período pregestacional, embarazo y parto de mujeres con diabetes, así como el seguimiento los hijos desde el nacimiento hasta la edad escolar.

68. EVOLUCIÓN DE HIPOTIROIDISMO A HIPERTIROIDISMO NEONATAL TRANSITORIO. *J.A. Peña Ortega, R. Espigares Martín, E. Fernández Tardáguila, M. Puerta Vílchez, M.J. Montes González, J.L. Barrionuevo Porras, L. Ortega Martos. Hospital Materno-Infantil «Virgen de las Nieves». Granada.*

Objetivo: Presentar el caso de un recién nacido (RN) que fue enviado a la consulta para despistaje de hipotiroidismo congénito, en el que posteriormente se demostró la presencia de un hipertiroidismo neonatal transitorio.

Caso clínico: RN hijo de madre con bocio multinodular tóxico en tratamiento con propiltiouracilo desde el 2º mes de embarazo (anteriormente tratada con carbimazol), que es enviado a la consulta con 6 días de vida por el centro de screening para descartar hipotiroidismo congénito al haberse detectado una TSH > 88 µU/ml. Exploración: Peso, 2.550 g; talla, 50 cm. Buena coloración de piel y mucosas. Piel caliente; activo; no somnolencia; no hipotermia; mirada brillante; tono muscular normal. Testes en escroto. No aspecto de hipotiroidismo. F. cardíaca: 100 lpm. En la anamnesis destaca sólo estreñimiento (1 deposición/24-48 h).

Se decide no iniciar tratamiento hasta disponer de los resultados de las pruebas complementarias, dada la ausencia de sintomatología, y recomendar el seguimiento por su pediatra. Cinco días después fue ingresado en el hospital por escasa ganancia ponderal, presentando a las 12 horas un cuadro de vómitos, diarrea, pérdida de peso, taquicardia y temblores, por lo que se instaura tratamiento con lugol y carbimazol ante la sospecha de hipertiroidismo neonatal transitorio.

Pruebas complementarias (correspondientes a la 1ª visita). Rx de rodilla: ausencia de los núcleos de osificación de la epífisis distal del fémur, así como de pro-

ximal de la tibia. FT4: 7,21 ng/dl (N 0,65-1,9); TT4: 24 µg/dl (N 4-13,5); FT3: 2,62 pg/ml (N 1,61-4,5); TSH: 0,48 µUI/ml (N 0,26-4); tiroglobulina: 1.047 ng/ml (N < 60). Gammagrafía de tiroides: aumento de la captación y aumento de ambos lóbulos tiroideos. IgG estimulante del tiroides (TSI) en la madre y el niño, aumentados: 320 U/L y 387 U/L, respectivamente (N < 14); Ac antitiroideos microsomales (TPO) en la madre y en el niño, aumentados: 191 U/ml y 148 U/ml, respectivamente (N 0-15). Evolución: en controles posteriores la función tiroidea fue normalizándose, permaneciendo en todo momento asintomático.

Conclusiones: 1. En las pacientes con enfermedades tiroideas autoinmunes se describe la presencia de varios autoanticuerpos, entre los que se encuentran los Ac contra el receptor de la TSH en sus dos formas: inmunoglobulinas estimulantes del tiroides TSI (TSAb) y anticuerpos bloqueantes del receptor de TSH TBII (TBIAb). En la literatura hay referidos casos de evolución de hipotiroidismo a hipertiroidismo. 2. El hipotiroidismo congénito transitorio puede estar causado por: a) yatrogenia (exceso de yodo o administración de drogas antitiroideas); b) déficit de yodo; c) trastornos inmunológicos: hijos de madres con enfermedades tiroideas autoinmunes, por paso transplacentario de Ac bloqueantes del receptor de la TSH (TBH). 3. El hipertiroidismo neonatal se da en dos situaciones: a) paso transplacentario de IgG estimulantes del tiroides (TSI); b) neomutación del receptor de la TSH, sin presencia de autoanticuerpos. 4. En nuestro caso se produjo la evolución desde un hipotiroidismo neonatal (detectado por una TSH elevada y la ausencia de núcleos de osificación, aunque sin clínica) hasta un hipertiroidismo neonatal transitorio objetivado por la clínica y los hallazgos de laboratorio. La causa del hipotiroidismo podría ser tanto el paso de TBII como el tratamiento antitiroideo de la madre. El hipertiroidismo posterior por la acción de los TSI, que se encontraban elevados en el niño.

75. LACTANCIA MATERNA: INCIDENCIA Y FACTORES RELACIONADOS (AÑOS 1997-1999). *M.A. Caballero Morales, E. Gil González, L. Jiménez Garijo.* Centro de Salud «Los Boliches». Fuengirola, Málaga.

La leche de mujer representa el alimento óptimo para el lactante, y tiene la composición ideal en los nutrientes esenciales, necesarios para el mejor crecimiento, desarrollo y maduración durante los prime-

ros 6 meses de vida. A pesar de que las ventajas de la lactancia materna son ampliamente conocidas, el inicio y mantenimiento de la misma en nuestro medio presenta dificultades relacionadas con factores diversos: información pre y postnatal, hospitalización, prematuridad, trabajo materno.

Objetivos: Mediante este estudio pretendemos conocer la incidencia de la lactancia materna en nuestra zona básica de salud, su seguimiento durante los primeros meses, y análisis descriptivo de diversos factores asociados.

Material y métodos: Recogemos el total de recién nacidos en seguimiento en nuestro Centro de Salud desde enero de 1997 a diciembre de 1999 (n = 542). Analizamos el seguimiento inicial y duración de la lactancia materna (LM), incidencia de prematuridad, edad materna, tipo de parto, número de hijos y trabajo fuera del hogar.

Resultados:

No LM 16%
LM RN 84%
LM 3º mes 53,8%
LM 6º mes 30%
LM > 6º mes 9,2%

Edad materna 30,3 (± 4,6) años
Cesárea 15%
Premat. 6,25%
Nº de hijos 1,83% (±0,77)
Trabajo 49,2%
Inicio leche artificial 2,44 (±2,17) meses

Conclusiones: Observamos en nuestro estudio la alta incidencia de recién nacidos que no llegan a iniciar la LM (16%). La duración media de la LM es de 3-4 meses, pero se inicia el aporte de fórmula artificial una media de 2 meses antes. A pesar del aumento, en los últimos años, del seguimiento de la lactancia natural, estos resultados nos orientan hacia la necesidad de reforzar la información y ayuda a las madres (lactancia precoz tras el parto, alimentación a demanda, no intercalar alimentación artificial, medidas laborales que favorezcan la lactancia).

96. SEGUIMIENTO PSICONEUROEVOLUTIVO DE HIJOS DE MADRE DIABÉTICA. *M.M. Romero Pérez, I. Ramos Sánchez, E. Saavedra Chaves, I. Palma Fuentes, A. Márquez Luque, J. González-Hachero.* Unidad de Maduración. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario «Virgen Macarena». Sevilla.

Introducción: Los hijos de madre diabética presentan una elevada incidencia de morbilidad perinatal debido a malformaciones congénitas, asfixia perinatal, dificultad respiratoria, hipoglucemia, hipocalcemia, etc. Aunque en los últimos años, debido a un mejor control del embarazo y a los avances en medicina perinatal, esta morbilidad ha disminuido considerablemente, su presencia puede influir en el desarrollo neuropsicológico de los niños que sobreviven.

Objetivo: Evaluar el desarrollo somático y psicomotor de los hijos de madre diabética seguidos en nuestra Unidad de Maduración desde el nacimiento hasta la edad escolar.

Resultados: La muestra está constituida por 52 niños nacidos en el período de 1984 a 1998. El 50% son varones y el 50% mujeres. La edad al último control oscila entre los 2 y los 7 años, con una media de 4 años y 6 meses. El 50% son hijos de madre diabética y el otro 50% de madres con diabetes gestacional, tratada con dieta en el 57,7% de los casos y con insulina en el 42,3%. El 52% de las madres presentaron patología asociada a la diabetes en el embarazo. El 46,1% de los partos fueron cesáreas. El 42,3% de los niños son pretérmino (el 59% hijos de madres con diabetes mellitus y el 41% de madres con diabetes gestacional y el 57,7% recién nacidos a término. El 21,2% son de bajo peso, el 9,6% de peso elevado y el 69,2% de peso adecuado para su edad gestacional. Todos precisaron ingreso en el período neonatal con una media de 17,6 días de estancia hospitalaria, presentando patología perinatal el 92,3%. Las alteraciones metabólicas (hipoglucemia, acidosis metabólica e hipocalcemia fueron la patología más frecuente (59,6%), seguida del sufrimiento fetal agudo (36,3%), la patología respiratoria (23,7%), neurológica (21,2%), infecciosa (11,5%), hematológica (7,7%) y cardiovascular (7,7%). Tres niños (5,8%) presentan malformaciones menores. Se ha encontrado significación estadística entre la diabetes mellitus y la edad materna (menor), el tipo de parto (mayor porcentaje de cesáreas) y el perímetro cefálico al nacimiento (menor).

El 90,4% de los casos presentaron un desarrollo estatura-ponderal normal. La adquisición de funciones motoras en los dos primeros años es normal en el 90,4%. La media del cociente de desarrollo psicomotor global a los 6 y 24 meses es de 104 y 102, respectivamente. A los 5 años la media del GCI es de 102, obteniendo la mayor puntuación en la escala motora, seguida de la perceptivo-manipulativa, verbal, memoria y numérica. El 11,5% de los niños presentan secue-

las menores (2, cociente límite, 2 hipoacusia, 1 ambliopía y 1 trastronos de coordinación motora). En el 25% aparecen alteraciones del comportamiento y de las conductas funcionales.

Conclusiones: En nuestra serie existe un elevado porcentaje de patología del embarazo asociada a la diabetes, de nacimientos por cesárea y de patología perinatal. También es importante el porcentaje de secuelas menores y de alteraciones del comportamiento y la conductas funcionales, sin que existan diferencias entre los hijos de madres diabéticas y los de madres con diabetes gestacional. Es fundamental una atención especializada en el período pregestacional, embarazo y parto de mujeres con diabetes, así como el seguimiento de los hijos desde el nacimiento hasta la edad escolar.

100. CRITERIOS PARA TRATAMIENTO DE HIPERBILIRRUBINEMIA EN UNA SERIE DE 3.163 RECIÉN NACIDOS. *J. Romero Sánchez, A.M. León Ruiz*, I. Romero Sánchez**.* Centro de Salud Albarizas. Hospital Costa del Sol, Marbella. *DUE. **Médico de Familia

Objetivos: Estudiar qué proporción de recién nacidos (RN) presentan hiperbilirrubinemia que precisa fototerapia, cuántos días permanecen ingresados por este motivo y qué influencia ha tenido aplicar las recomendaciones de la American Academy of Pediatrics (AAP) publicadas a finales de 1994.

Diseño: Descriptivo retrospectivo.

Ambito de estudio: Historias clínicas de los RN a término ingresados por ictericia en 27 meses consecutivos.

Sujetos: 3.163 RN vivos en el período de estudio.

Mediciones: Se revisaron las historias de los RN a término ingresados por hiperbilirrubinemia, así como los días de estancia. Se siguieron las recomendaciones de la AAP para indicar fototerapia durante el año 1996 y hasta finales del primer trimestre de 1997. Durante el año 1995 se actuó del modo convencional. La bilirrubinemia se cuantificó mediante concentración sérica total en mg/dl.

Resultados: Del total de la serie, precisaron ingreso en Neonatología 876 RN por diversos problemas, de ellos ingresaron 359 RN a término debido a ictericia como motivo principal, que supuso un 11,35% de los RN vivos de dicho período. Se generaron 773 estancias totales. La estancia media registrada fue de 2,15 días. Ningún RN presentó hiperbilirrubinemia mayor

de 25 mg/dl (430 μ mol/L) ni precisó exanguinotransfusión.

Conclusiones: Empleando las recomendaciones de la AAP se redujo el porcentaje de ingresos por ictericia en RN a término sanos respecto al número total de RN vivos en un 41% (de 18,52% a 7,5%). En términos absolutos ha supuesto, en los 15 meses de 1996-97, evitar 572 días de estancia hospitalaria o, dicho de otro modo, evitar que 226 niños permaneciesen ingresados según criterios previos. La estancia media ha seguido manteniéndose alrededor de los 2 días. Nuestro estudio apoya la seguridad de las recomendaciones de la AAP, ya que no se presentaron hiperbilirrubinemias extremas ni necesidad de exanguinotransfusión.

NEUMOLOGÍA

1. TROMBOEMBOLISMO PULMONAR EN LA INFANCIA. E. Fernández Tardáguila. Granada

Introducción: La trombosis venosa profunda (TVP) y el embolismo pulmonar son poco comunes en la población infantil; diferenciándose de la adulta por su presentación y etiología en los primeros años de la vida. Debemos tenerlos en cuenta ante determinados factores de riesgo. Presentamos un caso de tromboembolismo pulmonar (TEP) tras la intervención quirúrgica de una apendicitis perforada.

Caso clínico: Varón de 10 años que consulta por dolor abdominal en hemiabdomen derecho, fiebre y vómitos, de 24 h de evolución, tras cursar una amigdalitis tratada con antibióticos cinco días antes. Antecedentes familiares: padre con marcapasos por bloqueo AV e hipercolesterolemia. Antecedentes personales: hipercolesterolemia y obesidad. Peso: 62 kg (> P99); talla: 148 cm (P95).

Con el diagnóstico de apendicitis aguda se interviene quirúrgicamente, observándose plastrón apendicular subhepático con peritonitis difusa. Pasa a UCIP para monitorización post-quirúrgica, durante 12 h, donde se aprecia función respiratoria, gasometría (enoza, pH 7,41, PCO₂ 38, PO₂ 74, EB 0,1, SatO₂ 95%, FiO₂ 0,4) y Rx de tórax normal. No catéteres centrales. A las 48 h de la intervención aparece dolor y tumefacción en ambos miembros inferiores con predominio posterior del izquierdo. La Eco-Doppler practicada en ese momento es normal, pero se inicia terapia profiláctica con heparina de bajo peso molecular.

Al día siguiente cede el dolor poplíteo y comienza bruscamente disnea y taquipnea (40 rpm), con aleteo nasal, tiraje universal, hipoventilación en bases pulmonares, aumento de diámetro de muslo derecho y febrícula, estable hemodinámicamente. Ante las sospechas clínicas de TEP se traslada a UCIP donde se aprecia gasometría arterial: pH 7,48, PCO₂ 27, PO₂ 56, EB -1,2, SatO₂ 90%, FiO₂ 0,4. Dímero D 13.940, Ac. protromb. 59, TTPA 45/30, fibrinógeno 796, DPF 10-40, INR 1,5, plaquetas 302.000. Bioquímica normal. Rx tórax: derrame pleural derecho leve. Se inicia heparina iv y oxigenoterapia. La gammagrafía de perfusión muestra cuatro zonas de hipoperfusión (dos derechas y dos izquierdas); la flebografía derecha es normal, aunque parece existir TVP iliofemoral derecha flotante. La gammagrafía de ventilación detecta hipoventilación en las dos áreas hipoperfundidas derechas (altamente sugerente de TEP izquierdo). Ecocardiografía normal.

Además, se observó TA en P90 y bradiarritmia con bloqueo AV a 50 lpm bien tolerada; en estudio. Colesterol normal. EMA, ANA, aminoácidos en sangre y orina normales. Estudio básico de hemostasia normal. Estudio de coagulación especial no realizado aún por estar en tratamiento con anticoagulantes.

Comentario: El TEP presenta una incidencia de 0,6 c/100.000 hab/año en la infancia, con un pico en el lactante y un nuevo incremento a partir de los 10 años. En el primer año de vida se asocia con catéteres iv o trombosis venosa renal. A esto hay que sumarle alteraciones de la coagulación que pueden manifestarse a cualquier edad como déficit de proteína C, prot. S, anti-trombina III, anticoagulante lúpico; enfermedades metabólicas como homocistinuria y otros factores de riesgo: cirugía mayor, infección, obesidad, neoplasia, inmovilización prolongada, nutrición parenteral, poliglobulia o cardiopatías cianóticas. Se ha demostrado que son necesarios 3 ó 4 factores de riesgo en la infancia para la aparición de trombosis venosa.

Un método no invasivo útil para diagnosticar la TVP es la Eco-Doppler, aunque tiene menor validez que en la población adulta por su diferente localización (1/3 ocurren en extremidades superiores debido a cateterismo). En nuestro caso era poco resolutive por obesidad y patología abdominal reciente, lo que añadido a los falsos negativos que puede presentar, decidió la realización de flebografía (fiable para localizar el trombo y pronosticar posibles recurrencias). La confirmación del TEP se hace mediante gammagrafía de ventilación-perfusión. El tratamiento se realizará con heparina sódica o de bajo peso molecular.

9. SÍNDROME DEL LÓBULO MEDIO: LA LOBECTOMÍA, UNA POSIBLE EVOLUCIÓN. *J.L. Carau-cas Rodríguez. Hospital General Básico de la Axarquía. Vélez Málaga. Málaga.*

Introducción: El síndrome del Lóbulo Medio es un término que se aplica a la atelectasia persistente del lóbulo medio. La causa de este síndrome parece ser de origen multifactorial; un proceso infeccioso origina un aumento de los ganglios que rodean su bronquio, produciendo la compresión bronquial. Las secreciones espesas obstruyen el bronquio y llevan a su colapso. Es frecuente una historia de cuadros respiratorios de repetición, que se manifiestan por episodios de tos, febrícula y hemoptisis. La clave del diagnóstico es la radiografía de tórax.

Exposición del caso: Paciente saharauí de 14 años de edad que consulta por infecciones respiratorias recurrentes y Rx de tórax patológica. Desde hace varios años presenta un cuadro caracterizado por tos continua, broncorrea verdosa diaria, hemoptisis y cuadros febriles recurrentes e infiltrados pulmonares persistentes en la misma localización (lóbulo medio). Exploración física: roncus y estertores gruesos a nivel de hemitórax derecho, plano anterior.

Pruebas complementarias: Analítica sanguínea normal. Mantoux negativo. Ionotest en sudor normal. Rx de tórax: infiltrado mal definido a nivel del lóbulo medio. Rx de senos paranasales normales. Espustos seriados: BAAR y LOW negativos; GRAM y cultivo: Klebsiella. Espirometría forzada normal. TAC tórax: condensación parenquimatosa a nivel del lóbulo medio con presencia de algunas cavitaciones de pequeño tamaño.

Evolución: Inicialmente fue estudiado en otro centro hospitalario, diagnosticándole asma bronquial, tratándose con budesonida inhalada y esteroides sistémicos, sin apreciar mejoría. Sometimos a nuestro paciente a una broncoscopia, extrayéndole en el transcurso de la misma el cuerpo extraño (hueso de pollo) responsable de su cuadro. Dada la evolución previamente prolongada del cuadro fue necesario intervenirlo y practicarle, finalmente, una lobectomía.

Conclusiones: El síndrome del Lóbulo Medio es un síndrome aparentemente benigno, cuya verdadera naturaleza, a menudo, se disfraza hasta que se reconoce el ciclo completo, siendo obligatorio buscar todas aquellas posibles etiologías que producen obstrucción endobronquial (TBC, cuerpo extraño o fibrosis quística).

15. ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DE LAS NEUMONÍAS COMUNITARIAS EN NIÑOS HOSPITALIZADOS. *M. Mohamed Ahmed, S. Rico de Cos, E. Meléndez Bellido, J.M. Tapia Barrios, M.P. Buló Concellón, M. Casanova Bellido. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Puerto Real. Cátedra de Pediatría. Universidad de Cádiz.*

Introducción: El objetivo de este estudio ha sido el conocer las características epidemiológicas de las neumonías adquiridas en la comunidad y que han sido ingresadas en nuestro Hospital.

Material y métodos: Se analizan retrospectivamente los datos personales, epidemiológicos, clínicos, analíticos, radiológicos, terapéuticos y evolutivos de los niños ingresados en nuestro Servicio, que fueron diagnosticados de neumonías, procedentes del área sanitaria durante el período comprendido entre mayo de 1999 y mayo del 2000. Quedan excluidos aquellos que dieron reacción de Mantoux positivos y los que tenían menos de un mes de edad.

Resultados: Se han recogido un total de 24 casos, de los cuales el 83% son menores de 7 años y el 17% mayores. No se encuentran diferencias entre ambos sexos. Respecto a la estación predominante no se encuentran diferencias, excepto una menor incidencia en otoño. Sólo en dos casos existían antecedentes de enfermedad recidivante respiratoria. El 45% de estos niños habían recibido tratamiento antibiótico previo. Los síntomas al inicio fueron: fiebre en el 95%, tos en el 75% y algún grado de dificultad respiratoria en el 25%. En el 55% de nuestros niños existieron síntomas extrarrespiratorios y sólo uno presentó mal estado general coincidiendo con un hemocultivo positivo. Las imágenes radiológicas fueron más frecuentes en lóbulo inferior derecho en un 50% y en el izquierdo el 25%. Se observaron dos casos de atelectasia y dos afectación pleural. En cuanto a la analítica, encontramos hemograma con leucocitos en el 50%, 20% de neutrofilia, hemocultivo positivo en un solo caso y serología de micoplasma positiva en un 8%. Fueron tratados con cefotaxima el 25%, con amoxicilina el 33%, amoxicilina-clavulánico el 8% y macrólidos el 4%. La evolución fue favorable en el 100% de los casos, siendo el promedio de días de hospitalización de 7.

Comentarios: El diagnóstico etiológico de las neumonías sigue siendo dificultoso, llamando la atención el elevado porcentaje de antibioterapia previo al diagnóstico, que dificulta la positividad de los cultivos. La evolución fue favorable en todos, siendo de mayor

gravedad clínica y evolutiva en el aislamiento de un *St. pneumoniae*. El tratamiento empírico resuelve la mayoría de los casos, aunque deberíamos hacer hincapié en el diagnóstico etiológico a fin de evitar tratamientos antibióticos innecesarios.

NEUROLOGÍA

10. CASO INFRECUENTE DE FÍSTULA ARTERIOVENOSA CEREBRAL MÚLTIPLE. *A. Beaudoin Perron. Córdoba.*

Introducción: Las malformaciones vasculares son la principal causa de hemorragias mixtas (intraparenquimatosa y subaracnoidea). Las localizaciones más frecuentes son intracraneales, hepáticas y pulmonares. Por lo general son congénitas, aunque también pueden ser secundarias a traumatismos.

Caso clínico: Paciente de 7 años que estando previamente bien, despierta con vómitos repetidos, cefalea y disminución progresiva del nivel de consciencia. Antecedentes personales: lesión cutánea compatible con lesión vascular. Examen físico: en urgencias presenta GCS de 8-9/15, con signos de focalidad neurológica: midriasis arreactiva de pupila izquierda y alteraciones motoras de miembros inferiores y superiores. Exámenes complementarios: TAC craneal muestra hematoma intraparenquimatoso en zona parietal izquierda y sangrado intraventricular, subaracnoideo y subdural, con desplazamiento de línea media a la derecha. En angiografía cerebral se aprecian tres fístulas arteriovenosas, una dependiente de la arteria cerebral media izquierda, otra dependiente de la carótida externa izquierda y la tercera en zona de drenaje posterior izquierdo. Diagnóstico: fístula arteriovenosa cerebral múltiple. Tratamiento: embolización de las fístulas en varios tiempos.

Comentarios:

1. Este paciente constituye un caso poco común de presentación de malformación vascular cerebral.
2. Es importante la asociación de las fístulas arteriovenosas con la lesión cutánea pulsátil.
3. La embolización es el tratamiento más indicado en los casos de fístula arteriovenosa múltiple.

39. SÍNDROME DE LANDAU-KLEFFNER. *I. Ibáñez, J. Sierra, E. Jiménez, C. Gaya, M.A. Delgado, G. Charriel. Unidad de Neuropediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva*

Landau-Kleffner (1957) describe este síndrome epiléptico caracterizado por ser niños con un desarrollo neuropsicológico normal hasta el comienzo de los síntomas que se inician entre los 18 meses y los 13 años de edad (máxima incidencia entre los 3-7 años). Estos se caracterizan por afasia de comprensión y/o expresión de aparición brusca, progresiva o fluctuante; crisis epilépticas (70%) generalizadas y parciales, frecuentes durante el sueño; trastornos del comportamiento; alteraciones en el EEG con descargas uni o bilaterales, tipo puntas o puntas-ondas, que se activan durante el sueño en la fase lenta y tienden a fragmentarse o desaparecer en la fase REM. El pronóstico es variable, mejor en niños mayores de 6 años.

Existe una hipótesis funcional y otra lesional para explicar la fisiopatología de este síndrome epiléptico de carácter indeterminado, focal y generalizado.

Presentamos una niña de 7 años de edad que comienza con crisis parciales nocturnas. A los 5 meses de evolución presenta agnosia verbal auditiva y posteriormente una afasia mixta brusca y crisis mioclónicas.

La exploración neurológica fue normal. Los exámenes complementarios practicados incluyendo la neuroimagen fueron normales exceptuando el EEG en el que se observa anomalías paroxísticas bitemporales de predominio derecho, que difunden en la fase lenta del sueño. En el SPECT se aprecia hipoperfusión temporal derecha.

Buena evolución crítica y del lenguaje tras tratamiento con valproato, ACTH y logopedia.

Conclusiones:

- Síndrome epiléptico infrecuente
- Importante de reconocer ya que el pronóstico de la afasia depende del tratamiento precoz, tanto farmacológico como logopedia.

40. PROBLEMATICA DIAGNOSTICA DE LA DISTROFIA MIOTONICA CONGENITA (D.M.C.) O ENFERMEDAD DE STEINERT NEONATAL EN R.N. DE MADRE AFECTA NO DIAGNOSTICADA. *M.A. Delgado, J. Sierra, E. Jiménez, I. Ibáñez, M. Rosso, J. Fondevilla, M. Lucas*. Unidad de Neuropediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. *Departamento de Bioquímica. H.U. Virgen Macarena de Sevilla*

La D.M.C. es una miopatía que afecta a varios órganos (músculo, SNC, esqueleto, corazón, etc). Con herencia autosómica dominante, y el progenitor afectado.

to es siempre la madre (impronta genómica). Existe fenómeno de anticipación, siendo el comienzo más precoz y más grave en las sucesivas generaciones.

Con frecuencia, la madre con enfermedad de Steinert, no está catalogada como tal, dificultando el diagnóstico a su hijo RN afecto.

Existen criterios de diagnóstico de sospecha en D.M.C. que son:

- Mayores: hipotonía, facies miopática, atrofia muscular, dificultad respiratoria y en la alimentación.
- Adicionales: deformidad esquelética, elevación del diafragma, costillas delgadas, hematomas, edemas, dilatación de ventrículos laterales e insuficiencia del esfínter anal.

Si se cumplen todos los mayores y al menos cuatro adicionales, es muy sugestivo de D.M.C., siendo el estudio de ADN el diagnóstico definitivo (cromosoma 19q13.3). Con la secuencia de fragmentos anómalos, se evidencia la expansión del ADN.

Presentamos un RN con D.M.C. con madre y hermana afectas de enfermedad de Steinert no diagnosticada, que cumple todos los criterios mayores y cuatro adicionales, y que se confirmó mediante estudio de biología molecular del ADN familiar.

Conclusiones:

1. En el estudio de ADN familiar se observó aumento intergeneracional de la expansión anómala demostrándose la anticipación genética.
2. Curso bifásico con mejoría clínica a partir del mes: se cree que existe un factor materno metabólico/inmunológico añadido, que desaparece posteriormente.
3. Practicar consejo genético y diagnóstico prenatal durante el primer trimestre.

54. MIELOMENINGOCELE. IMPORTANCIA EN SU ENFOQUE MULTIDISCIPLINARIO. *P. Delgado Abela, I. Palma Fuentes, I. Martín Caballero, A. López Sanz, A. González-Meneses. Servicio de Pediatría (Neonatología). H.U. «Virgen Macarena». Sevilla.*

Objetivos: Destacar las múltiples consecuencias orgánicas derivadas del defecto de cierre del canal medular y la necesidad de una estrecha coordinación entre las distintas especialidades médico-quirúrgicas implicadas en esta patología.

Caso clínico: Recién nacido (RN) que ingresa procedente de quirófano por presentar defecto de cierre del canal medular a nivel lumbo-sacro. Madre de 28 años, secundigesta, secundípara. No refiere ingesta

de ácido fólico. Embarazo controlado de 276 días. Oligoamnios y discreta dilatación atrio-ventricular por control ecográfico. Nace mediante cesárea niña de 2.400 g, con un Apgar de 9, 10, 10.

Exploración: Buen estado general, con aspecto de CIR, llanto enérgico. Fontanela anterior levemente abombada. Se apreciaba tumoración lumbo-sacra de 6 x 4 cm con bolsa íntegra y visualización del canal neural con salida de líquido cefalorraquídeo. Limitación de abducción de caderas, con conservación de la actividad motora en flexores y aductores, y abolición de actividad en flexores de rodilla y pie. Sensibilidad conservada hasta región inguinal. Relajación de esfínteres.

Pruebas complementarias: Análítica general normal. Ecografía transfontanelar: destaca dilatación de ventrículos laterales persistiendo tras colocación de válvula de derivación. No se identifican lesiones ocupantes de espacio. TAC craneal: válvula no funcional, con dilatación ventricular sobre todo izquierda. Ecografía de cadera: acetábulos ligeramente aplanados sin evidencia de luxación.

Tratamiento: Cierre quirúrgico del defecto lumbo-sacro y colocación de válvula de derivación V-P en dos ocasiones. Al alta, múltiples controles por Neurocirugía, Nefrología, Unidad de Maduración, Fisioterapia, Rehabilitación y Ortopedia.

Comentarios:

1. Los defectos del tubo neural son los responsables de más de la tercera parte de los ingresos de neonatos que sufren síndromes de anomalías congénitas múltiples.
2. Se recomienda, como medida preventiva, la toma de ácido fólico meses antes del embarazo.
3. Existe un alto porcentaje de recambio de la válvula de derivación en esta patología.
4. La asistencia de los RN con mielomeningocele requiere los esfuerzos coordinados de diversos especialistas médico-quirúrgicos, fisioterapeutas y asistentes sociales motivado por su elevada morbilidad.

55. EPILEPSIA PARCIAL SINTOMÁTICA SECUNDARIA A MALFORMACIÓN VASCULAR. *T. Bermejo, V. García, J. Mejías, L. Ruiz, M. Nieto. Servicio de Neurología. Hospital Infantil «Virgen del Rocío». Sevilla.*

Introducción: Las malformaciones vasculares cerebrales son anomalías congénitas que pueden provo-

car hemorragias, crisis epilépticas e hidrocefalia.

Caso clínico: Varón de 12 años, con antecedentes de migraña que presenta episodio de 2 minutos de duración de dolor en ojo izquierdo y hemicráneo izquierdo, fosfenos, movimientos de lateralización de la cabeza de forma involuntaria hacia la izquierda sin pérdida de conocimiento. Dos días después lo encuentran inconsciente con sialorrea e hipotónico, motivo por el que ingresa.

La exploración neurológica es normal. EEG realizado presenta anomalías paroxísticas de expresión generalizada. En pruebas de neuroimagen se observa formación ovalada de 1 cm de diámetro a nivel de la región anterior del lóbulo temporal. En la angiografía cerebral aparecen imágenes compatibles con malformación arteriovenosa de tipo angiomaso de alto flujo a nivel silviano derecho.

Se diagnostica de epilepsia parcial sintomática y se inicia tratamiento con carbamacepina, que es suspendido por reacción urticarial, continuándose con valproico, permaneciendo asintomático dos meses; tras los cuales vuelve a presentar movimiento involuntario de lateralización de la cabeza a la izquierda de unos segundos de duración. Se decide tratamiento quirúrgico.

65. ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA. A PROPÓSITO DE UN CASO. *J.I. Mejías López, Bermejo, Candau, Nieto. Servicio de Neuropediatría. Hospital «Virgen del Rocío». Sevilla.*

Niño de 7 años que ingresa por presentar cinco días antes de su ingreso: cefaleas frontales, somnolencia, vómitos proyectivos, cambios de conducta (agresividad, desobediencia), pérdida de la escritura, fiebre. Se le practicó un escáner de urgencia que fue informado como lesiones isquémicas bilaterales en ganglios basales.

A su ingreso presentó un examen neurológico dentro de la normalidad, sin focalidad aparente. El resto de las pruebas complementarias ha sido: hemograma normal, bioquímica normal; estudio de la coagulación (APTT, PTT, Prot S, Prot C, Ac Lúpico): normal; serología de Lues normal; AA en sangre y orina normal; ANA, ANCA: normales; Ac láctico y piruvio: normal; B-hidroxibutirato: 148,1; acetoacetato: 98,6; Ac grasos libres: 56,2; fondo de ojo normal; Ecocardio normal; Pot. evocados normales; estudio de LCR normal; EEG: actividad fundamental bilateral junto a abundante componente theta de fondo.

La evolución del paciente fue favorable con desaparición de los síntomas y recuperación de la normalidad anterior. Se realizó una IRM cerebral 5 meses después, con empeoramiento de las lesiones en favor de lesiones de tipo desmielinizantes. Fue tratado durante un mes con corticoterapia, tras lo cual se realizó nueva IRM cerebral, con desaparición de todas las lesiones.

ONCOLOGÍA

27. NEUROBLASTOMA: CASO CLÍNICO DE PRESENTACIÓN EN ESTADIO IV. *M.J. Montes González, D. Barajas de Frutos, C. González Hervás, M. Puerta Vélchez, E. Fernández Tardáguila, J.A. Peña Ortega, A. García Suárez, L. Ortega Martos. Hospital Materno-Infantil «Virgen de las Nieves». Granada.*

El neuroblastoma es un tumor de la cresta neural cuya clínica depende del origen y extensión del tumor primario. El 68% de los niños mayores de 1 año y el 25% de los lactantes se diagnostican cuando la enfermedad está disminuida. La diseminación metastásica del neuroblastoma se realiza por vía linfática y hematogena. Las metástasis por vía sanguínea se localizan en médula ósea, hueso, hígado y piel. El 65% de los tumores se origina en el abdomen, en la glándula suprarrenal o en la cadena simpática paravertebral.

Caso clínico: Niña de 3 años de edad que presenta fiebre diaria y artralgias migratorias de 15 días de evolución, sin otra sintomatología. Anemia normocítica hipocroma; VSG: 123 mm/134 mm. LDH: 1.034 U/L. Función hepática y renal normal. Autoanticuerpos, hemocultivos, serologías, Mantoux y BAAR en jugo gástrico, negativos. Aumento de alfa 1 y 2 globulinas, fibrinógeno y ferritina; disminución de albúmina. Ecografía y TAC abdominal sin contraste: calcificaciones retroperitoneales que se sitúan en glándula suprarrenal derecha, sin masa de partes blandas acompañante. Existen varias adenopatías retroperitoneales calcificadas en situación intercavo-aórtica y para-aórtica izquierda. Rx tórax: normal. Rx lumbosacra: conglomerado de calcificaciones redondeadas en situación prevertebral derecha (L2). RM: cráneo normal. En la región cervical y dorsal alta se aprecia, por un lado, lesión focal en el espacio intradural posterior, a nivel de D2-D4, de aproximadamente unos 2 cm de diámetro mayor. Por otro lado, se aprecia una

afectación extensa ósea de vértebras cervicales y dorsales. En la región dorsal baja y lumbar existe una afectación ósea similar, así como de sacro, ilíacos y ambos fémures. Gammagrafía ósea con $^{99m}\text{Tc-MDP}$: se observa una global distribución heterogénea de trazador en la práctica totalidad del esqueleto con alternancia de lesiones hiper e hipocaptantes. Gammagrafía con $^{123}\text{I-MIBG}$: a las 4 y 24 horas tras la inyección del trazador se aprecian múltiples focos de captación patológica que afecta a calota y macizo facial, columna vertebral, sacro, ambos coxales, escápulas, ambos húmeros, fémures y tibias. No se aprecian otros focos de captación patológica en suprarrenales, pulmones o abdomen. Metanefrinas y 5-HIAA elevados. AHV normal. Catecolaminas y enolasa específica neuronal aumentadas. MO: hipocelularidad. No se observan implantes micrometastásicos. PAAF adenopatía cervical: inespecífica.

Comentario: El diagnóstico diferencial planteado ante este caso clínico fue en, primer lugar, descartar causa infecciosa, entre ellas como más probables: tuberculosis y brucelosis dada la clínica y los hallazgos de calcificaciones en ganglios retroperitoneales, siendo descartada esta etiología con las pruebas realizadas. La segunda causa importante a estudiar era la tumoral, en esta paciente no se ha observado masa tumoral que oriente sobre la localización del tumor primario. El patrón gammagráfico resulta sugerente de diseminación ósea metastásica de tumor de origen neuroendocrino con captación positiva de MIBG. La RNM de cráneo y médula sugiere afectación extensa, que en el contexto de los hallazgos abdominales visualizados anteriormente por ecografía, TAC y gammagrafía obligada como primera posibilidad a descartar metástasis óseas e intradural de neuroblastoma o tumor de la cresta neural (enfermedad diseminada o estadio IV del mismo). La dificultad diagnóstica en este caso viene dada por la escasa sintomatología clínica a pesar del estadio muy avanzado y la no localización del tumor primario, que obligó para su diagnóstico a la realización de biopsia ósea de hueso ilíaco. Igualmente, contribuyen al diagnóstico el aumento de metanefrinas, catecolaminas y enolasa específica neuronal. El hecho de encontrar, en algunas raras ocasiones, lesiones óseas sin que se pueda objetivar en ese momento el tumor primario, es atribuido por algunos autores a la maduración espontánea de dicho tumor primario, otros consideran que tales neuroblastomas óseos pueden ser primarios.

43. PRESENTACIÓN ATÍPICA DE LINFOMA DE BURKITT: LOCALIZACIÓN HEPATOESPLÉNICA. *F. Lendínez Molinos, M.A. Vázquez, J. Momblán de Cabo, J. Aguirre Rodríguez, M.M. Belmonte, E. López Candel, J. López Muñoz. Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.*

Introducción: La localización hepática o hepatoesplénica exclusiva en linfomas no Hodgkin es inusual y excepcional en los niños. Habitualmente se describen en adultos, siendo el tipo histológico más frecuente el de linfoma difuso de células grandes y de pronóstico malo. Caccamo en 1986 describió las características de los linfomas de localización exclusiva hepática: no existencia de linfadenopatía ni esplenomegalia, TAC torácico-abdominal sin otras lesiones, no afectación de médula ósea ni sangre periférica, durante al menos 6 meses después del diagnóstico. Presentamos un caso de linfoma de Burkitt de localización exclusiva hepatoesplénica, por su rareza y buena evolución.

Caso clínico: Varón de 5 años de edad, que ingresa para estudio de masa abdominal. Refería dolor abdominal inconstante de 2 meses de evolución. A la exploración se constató la existencia de una masa abdominal dura en hemiabdomen derecho, dura y dolorosa, que se extendía hacia línea media y cresta ilíaca derecha. No linfadenopatías periféricas. La TAC abdominal puso en evidencia una gran hepatomegalia con 3 nódulos sólidos de 8, 8 y 5 cm de diámetro, respectivamente, localizados en ambos lóbulos hepáticos. El bazo presentaba lesión única de 6 cm. La LDH fue de 1.769 U/L. El estudio de extensión que incluyó análisis del LCR, aspirado de médula ósea, gammagrafía ósea y TAC de tórax, no mostró evidencia de infiltración linfomatosa. La biopsia hepática y estudio inmunofenotípico de la población tumoral fue compatible con el diagnóstico de linfoma de Burkitt. Se inició tratamiento quimioterápico según protocolo LMB-89 de la SEOF, con buena respuesta. El paciente, tras 5 años después del diagnóstico, permanece en remisión completa.

Comentarios: Aunque nuestro paciente no cumple estrictamente los criterios de Caccamo, hemos considerado la participación exclusiva hepática y esplénica igual de excepcional, por su similitud clínica y ausencia de afectación de otros órganos. Destacamos la buena evolución seguida en nuestro paciente. El tratamiento quimioterápico exclusivo consiguió la remisión completa.

53. LEUCOCORIA EN LA EDAD PEDIÁTRICA. CASO CLÍNICO: ENFERMEDAD DE COATS. P. *Delgado Abela, I. Martín Caballero, I. Palma Fuentes, F. Vela Casas, J. Sánchez Calero, J.M. Aguilar Diosdado, J. González Hachero. Servicio de Pediatría (Hemato-Oncología). H.U. «Virgen Macarena». Sevilla.*

Objetivos: El objetivo es resaltar la importancia del diagnóstico diferencial de la leucocoria ante la trascendencia de su enfoque terapéutico y pronóstico a largo plazo.

Caso clínico: Niño de 8 años de edad, derivado a la Unidad de Oncología para filiar tumoración intraocular por presentar leucocoria y estrabismo divergente de ojo derecho. A la exploración presentaba buen estado general, sensorio despejado, poco colaborador, sin signos de focalidad neurológica. Obesidad moderada. No se palpan adenopatías. En examen oftalmológico destaca leucocoria en región temporal de ojo derecho, pupila midriática perezosa a la luz, estrabismo divergente y amaurosis de dicho ojo. En las pruebas complementarias: analítica general normal; marcadores tumorales y serología de hepatitis, toxoplasma canis, negativos. En el fondo de ojo: punteado blanquecino y grumoso (exudado proteico), desprendimiento de retina.

Oftalmoscopia directa y angiografía con fluroscena: masa tumoral con telangiectasias y microaneurismas. Ecografía ocular: imagen alargada que ocupa vitrio, que con la Eco-Doppler no se aprecia vascularización llamativa. TAC de cráneo y órbitas: órbita derecha más pequeña, imagen temporal con aumento de captación de contraste intravenoso. RMN de cráneo y órbita: imagen de desprendimiento de retina, tras inyección de contraste no se observa realce manifiesto. Gammagrafía: no se observa depósitos patológicos del trazador. TAC de tórax y abdomen: normales.

Diagnóstico: Enfermedad de Coats. Tratamiento: conservador.

Comentarios:

1. Destacar la importancia del diagnóstico precoz de una leucocoria a través de un examen oftalmológico por pediatra de atención primaria.
2. Realizar un diagnóstico correcto debido al distinto enfoque terapéutico entre el retinoblastoma como proceso con peor pronóstico y otras patologías más banales como nuestro caso, la enfermedad de Coats.

PEDIATRÍA SOCIAL

8. NUEVAS FORMAS DE PRESENTACIÓN DEL MALTRATO INFANTIL. O. *Ramírez Plaza. Hospital General Básico de la Axarquía. Vélez Málaga. Málaga.*

Historia: Lactante de 1 25/30 meses de edad, sin patología relevante desde el nacimiento, que acude a nuestro Servicio de Urgencias por presentar dos tumoraciones: una en la muñeca izquierda y otra en la región pretibial izquierda. No ha tenido antecedentes traumáticos y la madre comenta que duerme en cuna de barrotes y ocasionalmente se engancha de brazos y piernas a los mismos.

Exploración física: Lactante de 4.020 g y 52 cm (P-3) consciente, con buen estado general y adecuados estados de nutrición, higiénico y de desarrollo. Pequeñas lesiones costrosas en la planta del pie derecho y dedo de mano derecha. Exploración de cráneo, cuello, tórax, abdomen y sistema genitourinario, sin alteraciones. Aparato locomotor: se aprecia tumoración de aproximadamente 1 cm de diámetro con deformidad en valgo asociada en ambas muñecas; otra tumoración de menor tamaño en 1/3 distal de tibia derecha, con curvatura tibial en varo; a nivel de la primera falange del 4º dedo de mano derecha y 5º dedo de la mano izquierda existen dos pequeñas tumoraciones también, sin signos flogísticos a ninguno de los niveles. Pulsos periféricos normales.

Pruebas complementarias: Bioquímica, hematiemetría y pruebas complementarias con valores dentro de la normalidad. Ecografía cerebral, abdominal y de caderas, normales. Estudio oftalmológico normal. Estudios radiológicos óseos: mapa óseo con proyecciones específicas en áreas lesionales. Gammagrafía ósea y controles radiológicos: compatibles con presentar lesiones traumáticas de distinta localización y estadio evolutivo, que afectan básicamente a las regiones metafisaria distales de ambos cúbitos y radios, de metáfisis tibial izquierda distal con importante reacción perióstica; mínima irregularidad cortical de la falange proximal del 4º dedo de la mano derecha y 5º de la izquierda. Fractura evolucionada en la falange proximal del 4º dedo de la mano derecha y 5º dedo de la izquierda. Importante reacción perióstica a lo largo de la diáfisis femoral derecha y esclerosis en el tercio medio de la misma.

Conclusión: Tras descartarse patologías neonatales y de naturaleza metabólica, así como displasias óseas congénitas, los hallazgos radiológicos son suges-

tivos de síndrome de malos tratos, con múltiples fracturas asociadas en distinto estadio evolutivo (ambos cúbitos y radios, tibia izquierda, fémur derecho, primeras falanges de 4º dedo de mano derecha y 5º dedo de la izquierda). No ha precisado tratamiento quirúrgico ninguna de las fracturas.

83. PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA Y GUARDERÍAS TUTELADAS. I. *Peñalver Sánchez, R. Buiza Asensio, N. Pérez Armenteros, C. Milla Peñalver, M. Rodríguez García. Centro de Salud de Cartuja. Granada.*

Introducción: La población infantil de riesgo social es la que menos acude al control del niño sano, teniendo peor higiene, alimentación, educación sanitaria y vacunación. Para mejorar estos parámetros nos coordinamos voluntariamente un pediatra del centro de salud y un médico general, con las dos guarderías tuteladas del barrio, donde asisten muchos de estos niños (170, de 0 a 6 años). Vamos dos veces a la semana para realizar las siguientes actividades.

Resultados:

1. Control de vacunación. Al inicio del curso estaban correctamente vacunados el 87,59%; al finalizar el mismo, el 99,27%.
2. Control somatométrico trimestral. Registrando un aumento promedio durante el curso escolar de 1.050 g de peso y 5,35 cm de altura de media.
3. Promoción de la salud y educación sanitaria de los niños y profesionales que trabajan en las guarderías: a) Programa de salud buco-dental, para niños de 3 a 6 años, con vídeos, coloquios y ejercicios de cepillado (regalamos cepillos y pasta dental infantil); b) Reuniones con las educadoras y trabajadores de los centros para formar y asesorar en temas de primeros auxilios, alimentación, prevención de accidentes, etc.
4. Coordinación y enlace con los pediatras de los niños, para mejorar el diagnóstico y seguimiento de las patologías crónicas, hospitalizaciones y problemas de salud detectados en las guarderías, familiares, etc.

86. GUARDERÍAS TUTELADAS Y POBLACIÓN INFANTIL DE RIESGO SOCIAL. I. *Peñalver Sánchez, T. García Ruiz, F. Puerta Rodríguez, M.C. Perea Ruiz, O. García Muñoz. Centro de Salud Cartuja y Asociación Socio-Cultural Adultos de Cartuja. Granada.*

Introducción: Cuando en 1990 iniciamos en nuestro barrio el trabajo con las familias de riesgo utilizando agentes de salud, comprobamos la necesidad de unas Escuelas Tuteladas para atender a los niños que por su situación familiar lo necesitaban. Así surge en 1994 el Centro de Atención Familiar (50 niños) y la Escuela Infantil La Cartuja, que atiende a 120 niños de 0 a 6 años y cuyo funcionamiento, utilidad y diferencia presentamos.

Organización y gestión: La Asociación Socio-Cultural Adultos Cartuja se encarga de organizar y gestionar los recursos humanos y económicos de estos dos centros, situados ambos en el barrio de Cartuja y tutelados por el Patronato Municipal de Escuelas Infantiles de Granada. Las fuentes de financiación son: cuotas de 3.000 pesetas al mes, subvenciones de organismos oficiales, aportaciones de entidades o empresas privadas, así como donativos de particulares, rifas y otras iniciativas nacidas del esfuerzo de sus socios.

Objetivos:

1. Satisfacer las necesidades básicas de los niños/as de 0 a 6 años en cuanto a educación, alimentación, higiene, afecto, etc., priorizando las familias más desfavorecidas, con escasez de recursos, o familias de riesgo.
2. Atención a la familia, implicando a los padres para establecer un ambiente y un marco de relaciones interpersonales, realizando actividades de carácter lúdico y cultural con padres y niños, así como talleres formativos para padres.

Jornada escolar: Comprende de 9 a 17 h, incluyendo desayuno, almuerzo y merienda, lo que garantiza una alimentación adecuada. En épocas donde otros centros cierran (Navidad, Semana Santa y verano) estos centros abren y organizan «colonias» para dar respuesta a las familias más desestructuradas o con un ambiente familiar muy deteriorado o desfavorable.

94. FRACTURA RECIDIVANTE DE HUESOS LARGOS EN MENORES DE UN AÑO. SOSPECHA DE MALOS TRATOS. DIAGNOSTICO Y CONDUCTA A SEGUIR. I. *Salamanca*, A. Fernández**, E. Martín*, C. Sánchez*, A. Palomo* M. Muñoz***. * Centro de Salud Polígono Sur. Sevilla. ** Centro de Salud Polígono de San Pablo. Sevilla. *** Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla*

Niño de 10 meses de edad que consulta por fractura de huesos largos de miembro superior derecho (cúbito y radio) se realiza tratamiento con férula de

inmovilización. Antecedentes: fractura en la misma localización dos meses antes de la consulta. En la anamnesis se refiere padres adolescentes, hacinamiento, mal higiénico social, abandono de programa del niño sano.

Desconocimiento de la madre de cómo se ha producido la fractura en ambas ocasiones. RX de antebrazo derecho solución de continuidad de cúbito y radio del mismo lado, a nivel del tercio medio. Se visualiza zona de consolidación de fractura anterior en el mismo segmento óseo.

Se realiza visita domiciliaria para establecer posibles etiologías (maltrato, abandono, etc. tras la entrevista realizada, se sospecha la existencia de posible malos tratos. Se emite informe a la trabajadora social del mismo centro.

Esta comunicación se realiza con el objetivo de poner de manifiesto, la detección de algunas manifestaciones traumáticas, que en ocasiones pueden no ser accidentales, como el caso que se expone. Donde la actuación del pediatra de atención primaria es fundamental para:

1. Detección precoz de malos tratos en la infancia
2. Intervención psico-social
3. Abordaje multidisciplinar
4. Prevención de lesiones irreversibles

98. VALORACIÓN SOCIAL EN NIÑOS Y ADOLESCENTES HOSPITALIZADOS. REPERCUSIONES EN ATENCIÓN PRIMARIA. *J. Romero Sánchez, I. Romero Sánchez*, A.M. León Ruiz**, A. Rubio Gallo***. *Médico de Familia. **DUE. ***Unidad de Trabajo Social. Pediatría. Centro de Salud Albarizas. Hospital Costa del Sol. Marbella, Málaga.*

Objetivo: Evaluar las intervenciones realizadas por la Unidad de Trabajo Social (UTS) en niños y adolescentes asistidos en el hospital y que al alta han sido derivados a Atención Primaria.

Diseño: Estudio descriptivo o retrospectivo durante 4 años.

Ambito de estudio: Hojas de interconsulta a UTS e historia clínico-social.

Sujetos: Se recopilaron 100 casos consecutivos en los que se sospechó algún factor de riesgo social o por aplicación de protocolos clínicos.

Mediciones: Los motivos de valoración social fueron: (1) Alta temprana de pretérminos, para evaluación de ambiente socio-familiar; (2) Maltrato infantil, para valoración social y comunicación a la entidad

competente; (3) Protocolo de adopción; (4) Menores con riesgo social, para valoración, intervención, seguimiento y continuidad de cuidados.

Resultados: De los 100 casos, 63 fueron neonatos, 34 por pediatras y 3 por consultas externas. De los recién nacidos valorados: 30 casos (47,6%) se derivaron para evaluación socio-familiar para alta temprana de pretérminos, 13 (20,6%) por síndrome de abstinencia, 17 (26,9%) por sospecha de riesgo social, 1 caso (1,5%) para adopción y 2 (3,1%) de maltrato infantil. De los pacientes pediátricos: 25 (73,5%) por sospecha de riesgo social, 6 (17,6%) por situación de maltrato, 2 (5,8%) por enfermedades crónicas, 1 (2,9%) por abuso sexual, 1 (2,9%) no clasificable. Por último, desde consultas externas se derivaron tres casos por sospecha de riesgo social.

Conclusiones: La intervención de la UTS con el área pediátrica favorece el abordaje integral de estos pacientes y la comprensión de situaciones clínicas concretas, tales como la planificación del alta y la continuidad de cuidados. Las intervenciones directas permiten una mayor eficacia en cuanto a medidas protectoras para los menores, asegurando su bienestar bio-psico-social. En las situaciones de riesgo social destacamos la importancia del trabajo coordinado con los centros de salud (trabajadores sociales, pediatras y médicos de familia) a través de un protocolo de derivación común.

URGENCIAS

20. QUISTE DENTÍGERO MANDIBULAR. PRESENTACIÓN DE UN CASO. *L. Ortiz González, A. Salinas, J.M. Muriel, J. Mesa, M.E. Navarro, J. Cruz, M. Portillo. Servicios de Pediatría, Urgencias y Radiodiagnóstico. Hospital General de Mérida. Mérida, Badajoz.*

Caso clínico: Niña de 11 años de edad, previamente sana y sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presenta un cuadro de 48 horas de evolución caracterizado por asimetría facial inferior derecha consecuenta a una tumoración mandibular ipsilateral.

La exploración clínica fue rigurosamente normal, salvo la existencia de una tumoración en el tercio medio del cuerpo mandibular derecho, de unos 3 cm de diámetro, semiesférica, de consistencia dura, inmóvil, no dolorosa y adherida a hueso. Ausencia de signos inflamatorios perilesionales.

En la Rx oblicua lateral de mandíbula se objetiva una lesión quística expansiva del cuerpo de la mandíbula derecha, en contacto con las raíces dentarias, con imagen de corona dental en su base. En la ecografía se aprecia la cavidad quística con material denso y una imagen focal de alta densidad en la periferia basal con sombra posterior, posiblemente perteneciente a la corona dental.

Ante la sospecha diagnóstica de quiste dentígero o folicular, se remitió al Servicio de Cirugía Máxilo-Facial de referencia donde se practicó una exéresis de la lesión (quistectomía), confirmando el diagnóstico de presunción.

81. DOLOR ABDOMINAL SECUNDARIO A MALFORMACIÓN GENITO-URINARIA. *R. Santana Delgado, F.J. Garrido Torrecillas, A. Sánchez Marengo, E. del Moral Romero, R. Avila Villegas, J.A. López Torres. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario «San Cecilio». Granada.*

Introducción: El dolor abdominal es un motivo frecuente de consulta, suponiendo más del 5% de las consultas en un servicio de pediatría. Entre los motivos más frecuentes de dolor abdominal se encuentran el estreñimiento, las transgresiones dietéticas o los cuadros gastroentéricos. Además existen otras causas de dolor abdominal más infrecuentes pero que también deben ser tenidas en cuenta a la hora de realizar el diagnóstico diferencial de un dolor abdominal en un niño.

Caso clínico: Se trata de una niña de 11 años de edad, que consulta en nuestro servicio de urgencias por dolor abdominal de 15 días de evolución. El dolor abdominal es difuso, no se acompaña de náuseas ni vómitos y, aunque cede con analgésicos, la han llevado a consultar en distintos servicios de pediatría en varias ocasiones en esos 15 días, siendo diagnosticada en todos los casos de estreñimiento. Antecedentes personales: hábito intestinal estreñido. Menarquia tres meses antes de la consulta. Dismenorrea más evidente en la última menstruación. Parasitosis intestinal (*Enterovirus vermicularis*) 5 meses antes de la consulta. Exploración: buen estado general. Buena coloración cutáneo-mucosa. Buena hidratación. ACR: soplo I-II/VI de características funcionales. ORL: normal. Abdomen blando y depresible, apreciándose masa de unos 6 cm a nivel suprapúbico. Tacto rectal: masa a nivel de pelvis menor no siendo posible delimitar el útero. Desarrollo sexual: estadio 4 de Tanner (S4, P4).

Exploración neurológica normal. Pruebas complementarias: hemograma normal; bioquímica normal; parásitos en heces negativos; ecografía abdominal: formación de 5-6 cm a nivel de pelvis menor localizada a la izquierda del útero. Agenesia renal derecha; RMN: cuerpo uterino aumentado de tamaño con hematomera y cervix agrandado que termina en una vagina hipoplásica. Agenesia renal derecha.

Se realiza intervención quirúrgica y tras laparotomía se aprecia útero bidelfos, cervix doble y vagina doble, no estando la hemivagina derecha comunicada con el exterior, lo que ha producido un hematometra y hemato-clopos secundario.

Comentarios: La patología que nos ocupa está derivada de una falta de fusión de los conductos de Müller y produce en la mayoría de los casos sintomatología abdominal, entre ellas el dolor, por lo que se debe tener en cuenta como causa, aunque poco habitual, de dolor abdominal.

TEMA LIBRE

41. DEPRESIÓN DEL SNC EN UN LACTANTE TRAS EL USO TÓPICO DE BRIMONIDINA. *M.A. Carrasco Azcona, I. Correa Ruiz, E. Sánchez Martínez, M. Ruiz Romano, J. Gil Arrones. Hospital Universitario «Virgen de Valme». Sevilla.*

Descripción: Presentamos un caso de reacción sistémica a colirio de alfa-2-adrenérgico en un lactante de 5 meses, en tratamiento farmacológico tras intervención de glaucoma congénito.

Material y métodos: A propósito de un caso, se pone de manifiesto la aparición de reacción adversa generalizada por administración de un fármaco alfa-estimulante de uso tópico, y se revisa la literatura. Se trata de un colirio (Alphagan) que se emplea en el tratamiento del glaucoma por su efecto de disminuir la presión intraocular, debido a su capacidad de limitar la producción y aumentar el drenaje del humor acuoso.

Resultado: Descripción de la historia clínica: Lactante de 5 meses, con antecedentes de glaucoma congénito bilateral, intervenido quirúrgicamente al mes de vida; actualmente en tratamiento tópico con colirios de timolol y brimonidina. Familia de alto riesgo social. Ingresó por presentar crisis de decaimiento, irritabilidad y cuadro de disminución del nivel de consciencia en días previos. Al segundo día de su ingreso,

a las 2 horas de administrar ambos colirios, se comprueba nueva crisis de hipotonía severa, palidez, decaimiento generalizado, mantenimiento PA, FC y FF, temperatura corporal y glucemias normales. EEG, bioquímica y otros exámenes complementarios han sido normales. Los exámenes oculares no han evidenciado hipertensión ni otros trastornos. No ha vuelto a presentar nuevas crisis tras retirada del colirio de Alphagan.

En la literatura consultada se han referido reacciones locales a brimonidina (edema de párpados, lagrimeo, prurito) y están descritos trastornos cardiovasculares (hipotensión, palpitaciones) y neurológicos (fatiga, somnolencia). Han sido publicados dos casos (Am J Ophthalmol 1999, Aug: 128 (2):255-6) en lactantes de 11 días y 5 meses, respectivamente, que presentaron cuadros de letargia, astenia e hiporreactividad, transcurrido un período entre 30 minutos y 2 horas tras la administración de brimonidina. En uno de ellos se precipitó la crisis tras nueva administración.

Conclusión: Por ser la brimonidina un fármaco altamente lipofílico, es posible que pase la barrera hematoencefálica con relativa facilidad tras ser absorbido a través de la córnea, provocando depresión del SNC en niños. Debido a la falta de seguridad de este fármaco a estas edades, sería recomendable suspender su administración en lactantes.

45. ADECUACIÓN DE INGRESOS HOSPITALARIOS PEDIÁTRICOS. *J.L. Gómez Llorente, A. Bonillo Perales, M. González-Ripoll Garzón, J. López Muñoz. Hospital Torrecárdenas. Almería.*

Justificación y objetivos: En la actualidad existe una clasificación internacional para evaluar si un ingreso hospitalario pediátrico es o no adecuado; clasificación que recientemente ha sido validada a nivel nacional. Nuestro objetivo es conocer en nuestro hospital el porcentaje de ingresos inadecuados y detectar sus causas.

Material y métodos: Estudio prospectivo de 158 ingresos hospitalarios, seleccionados previamente al estudio de forma aleatoria y registrados por un único observador. Estudiamos las siguientes variables: número de ingresos del día, día de la semana, edad, diagnóstico, adecuación o no del ingreso y su causa. Describimos el porcentaje de ingresos adecuados e inadecuados, así como las causas que han motivado el ingreso inadecuado.

Resultados: En base a la clasificación utilizada, el 13,9% de los ingresos hospitalarios en nuestro hospital serían inadecuados; el 40,9% de ellos son debidos a ansiedad familiar o reincidencia en urgencias, otro 40,9% son debidos a que el tratamiento podría haberse realizado de forma ambulatoria y el 18,1% restante son debidos a pruebas diagnósticas realizables ambulatoriamente.

Conclusiones: Excluyendo la ansiedad familiar como criterio de ingreso inadecuado, existe un 8,2% de ingresos hospitalarios sobre los que podríamos actuar para mejorar la asistencia pediátrica.

52. SÍNDROME DE CLAUDE-BERNARD-HORNER POSTRAUMÁTICO. A PROPÓSITO DE UN CASO. *M.C. Pino Zambrano, I. Palma Fuentes, F. Freire Domínguez, F. Morales Horrillo, A. González Meneses. Sección de Adolescentes. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario «Virgen Macarena». Sevilla.*

Introducción: El síndrome de Claude-Bernard-Horner se produce por afectación del sistema simpático cervical a nivel post-ganglionar. Las funciones del sistema simpático, entre otras, son: dilatación pupilar, inervación del músculo de Müller y de la órbita en general, funciones vasomotoras. A continuación presentamos un caso de síndrome de Horner secundario a un traumatismo.

Caso clínico: Paciente de 8 años de edad, que acude a urgencias por caída del párpado superior derecho y diferencia de tamaño entre ambas pupilas, tras haber sufrido traumatismo con el manillar de la bicicleta en región cervical y clavícula derecha. No antecedentes familiares ni personales de interés.

Exploración: Buen estado general. Herida inciso-contusa en región supraclavicular derecha. Dolor a la movilización en escotadura clavícula derecha y a nivel de séptima vértebra cervical. Hiperemia de conjuntiva derecha, ptosis palpebral derecha y miosis de pupila del mismo lado. Resto de exploración, sin hallazgos.

Pruebas complementarias: Radiografía de tórax y columna cervical, TAC cervical y ecografía doppler de troncos supraórticos fueron normales. Diagnóstico: síndrome de Claude-Bernard-Horner. Tratamiento: sutura de la herida supraclavicular, analgesia y observación hospitalaria. Posteriormente control en consultas de neurología pediátrica. Evolución: favorable.

Comentarios: El síndrome de Claude-Bernard-Horner se produce tras situaciones que provoquen compresión del paquete nervioso a lo largo de su recorrido. Puede ser secundario a un traumatismo en la zona pero es importante descartar otras causas como: tumores de mediastino posterior (neuroblastoma), lesiones troncoencefálicas laterales, lesiones medulares cervicales o torácicas, alteraciones carotídeas, entre otras.

76 SEGUIMIENTO MEDIANTE TIMPANOMETRÍA DE PACIENTES CON OTITIS MEDIA SEROSA. *M.A. Caballero Morales, E. Gil González, J.J. Escalona Gutiérrez, V. Povedano Rodríguez. Centro de Salud «Los Boliches». Fuengirola, Málaga.*

Objetivos: La otitis media serosa (OMS) es una enfermedad frecuente en la infancia, destacando la hipoacusia como complicación severa en su evolución, de ahí la importancia de un diagnóstico y seguimiento adecuado de estos niños. El diagnóstico se basa en criterios clínicos, otoscópicos y timpanométricos. El objetivo de este estudio es la valoración de la timpanometría en el seguimiento de OMS y la relación de este proceso con diversos factores de riesgo.

Material y métodos: Se han analizado los resultados de las timpanometrías de 40 pacientes con OMS entre 1998 y 2000, junto con posibles factores de riesgo asociados: sexo, edad, prematuridad, lactancia materna, hiperreactividad bronquial (HRB), atopía, hipertrofia adenoidea, guardería y tabaquismo familiar.

Resultados: Motivos de consulta: otitis media recurrente (47,5%), otitis media aguda persistente (25%), hipoacusia (22,5%) y retraso del lenguaje (5%). En relación al sexo: varón (57,5%) y mujer (42,5%). Lactancia materna (50%). Edad de inicio: 3,4 (\pm 0,7) años. Otros factores: HRB y atopía (37,5%), hipertrofia adenoidea (50%), otras enfermedades asociadas (10%), asistencia a guardería (77,5%) y padres fumadores (50%). En relación al resultado de las timpanometrías realizadas: 1) control: timpanograma plano bilateral (80%) y unilateral (20%); 2) control (postratamiento): timpanograma plano bilateral (35%), plano unilateral (5%), disfunción tubárica (10%), normales (37,5%), no realizada (12,5%). Requirieron tratamiento quirúrgico el 27,5%.

Conclusiones: No existen diferencias significativas en relación con el sexo ni el tipo de lactancia. La hipertrofia adenoidea es la patología asociada más frecuente. La asistencia a guardería y el tabaquismo familiar son situaciones prevalentes. La timpanometría nos permite el diagnóstico y seguimiento de estos pacien-

tes en atención primaria, así como la posible necesidad de tratamiento quirúrgico.

88. SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON CON IMPORTANTE AFECTACIÓN SISTÉMICA. *C. González Hervás, A. García Suárez, J.A. López Medina, A. Vicente Pintor, J. Pacheco Sánchez Lafuente, P. Azcón González de Aguilar, M.J. Moreno García. Granada.*

Introducción: El síndrome de Stevens-Johnson es una dermatosis ampollosa aguda con manifestaciones cutáneomucosas, despegamientos extensos y manifestaciones generales.

Caso clínico: Niña de 5 años de edad, con antecedentes personales de alergia cutánea a β -lactámicos, que sufre picadura de insecto en antebrazo derecho, con importante componente inflamatorio. Veinticuatro horas después comienza con fiebre, desarrollando un exantema máculo-papuloso de predominio en mejillas, iniciándose tratamiento sintomático y con claritromicina. Setenta y dos horas después del inicio del cuadro ingresa en planta y ante la progresión del mismo se traslada a UCIP. Exploración física al ingreso en UCIP: sensación de enfermedad. T^a axilar: 39,5 oC. Estable hemodinámicamente. Glasgow: 15/15. Distrés: 4/8. No focalidad neurológica. Hepatomegalia de 2,5 cm. Exantema maculopapuloso, confluyente, localizado en cara, cuello, tórax anterior y posterior, región proximal de extremidades, con elementos aislados en abdomen y muslos. Signo de Nikolsky positivo en piel lesionada y no en sana. Flictenas de 0,5 x 0,5, aisladas. Mucosa oral friable y afectación vulvar. Pruebas complementarias al ingreso en UCIP: hemograma: leucocitos: 4.840/mm³, 80% PMN, 15% linfocitos; resto normal. Bioquímica: GOT 166 U/L, GPT 160 U/L, GGT 299 U/L, BR total 5,09, BR directa 3,73, LDH 2.921, PCR 4,2. Inmunoglobulinas, complemento, inmunocomplejos circulantes y coagulación, normales. Serología: Epstein-Barr VCA IgM positiva. PCR a Parvovirus positivo. Cultivos negativos. Rx tórax: infiltrado intersticial base derecha, patrón enfisematoso. Ecografía abdominal normal. Gasometría arterial con O₂ al 50%: PaO₂ 101, PaCO₂ 28,8, pH 7,42.1, CO₃H 18,1, saturación de O₂ 89%. Rast a fármacos negativo.

Evolución. Se instaura tratamiento antibiótico, corticoideo, fluidoterapia y tratamiento tópico de las lesiones cutáneas, mejorando el estado general. A las 48 horas de su ingreso comienza con hematuria macros-

cópica y oligoanuria, empeoramiento respiratorio, que obliga a la ventilación mecánica y a la diálisis peritoneal. Al octavo día sufre un nuevo empeoramiento respiratorio, aislándose *Acinetobacter* en el hemocultivo y en el cultivo cutáneo. En el aspirado endotraqueal: *P. aeruginosa*, *S. aureus* y *Acinetobacter*. En el líquido peritoneal, *S. aureus*; por lo que se añade al tratamiento ceftacídima y amikacina, desapareciendo la fiebre a las 48 horas y negativizándose los cultivos en posteriores controles. Tras una mejoría moderada reaparece una hematuria franca, ictericia y una hemorragia pulmonar masiva que abocó a la muerte en aproximadamente seis horas. El resultado macroscópico de la autopsia fue de síndrome Stevens-Johnson con afectación polivisceral (hepática, pulmonar, renal).

Discusión: En la etiopatogenia del síndrome de Stevens-Johnson (a diferencia de la necrolisis epidérmica tóxica que se relaciona fundamentalmente con la utilización de determinados fármacos) se han implicado diferentes factores, entre ellos la infección por virus herpéticos; en nuestro caso parece estar relacionado con la infección por el EBV, lo que parece apoyar el hecho de que en el material para autopsia se encuentran marcadores de dicho virus. Lo que no se pudo comprobar es la aparente causa-efecto entre la picadura y la aparición de la sintomatología. Por otro lado, no es habitual encontrar casos con una afectación visceral tan importante, y aunque parece existir relación entre la extensión de la afectación cutánea y el grado de afectación pulmonar, esto no se cumplió en nuestra paciente. El manejo terapéutico es similar al de un quemado, siendo controvertido el uso de corticoides, actualmente parece aceptarse que su utilización precoz acorta el período de fiebre y el tiempo de evolución del exantema. El apoyo ventilatorio se realizó como en un distrés respiratorio del adulto, del cual se encontraron lesiones anatomopatológicas en el pulmón, llamando la atención en éste la necrolisis total del epitelio bronquial. En cuanto al pronóstico, la mortalidad ronda el 30%, llegando a ser mayor del 70% cuando existe una afectación pulmonar importante y precoz, como fue el caso de nuestra paciente.

106. DISPLASIA DÉRMICA FACIAL FOCAL. ¿SÍNDROME DE SETLEIS?. *J.M. Romero-Urbano, M.P. Torres-Sánchez, A. Vera-Casado, C.N. Martínez-Gil, J.M. González-Gómez, D. Moreno-Pérez, A. Martínez-Valverde. Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil «Carlos Haya». Málaga.*

Introducción: En 1963 se describió la displasia ectodérmica congénita de la cara como lesiones cicatriciales bitemporales que remedan las «marcas del fórceps»; estas lesiones, junto con la apariencia facial leonina, anomalías en las cejas y las pestañas, labio superior prominente con boca de implantación baja, pelo relo, hipo e hiperpigmentación cutánea, y otras anomalías que no están presentes en todos los casos por ser de aparición más tardía, como dientes en cono, o por evidenciarse con la evolución, como conjuntivitis crónica, se denominaron síndrome de Setleis. La displasia dérmica facial focal se hereda de forma autosómica dominante con penetrancia y expresividad variables; en ella existen cicatrices bitemporales pero no hay asociación de rasgos dismórficos.

Caso clínico: Recién nacida a término, con peso adecuado a su edad gestacional, parto espontáneo eutócico vía vaginal. Apgar 9/10. Remitida al Servicio de Dermatología con 3/30 días de vida por presentar exantema ampoloso en ambas mejillas, con evolución a aspecto cicatricial. Se objetivan placas cicatriciales y atróficas con presencia de membranas superficiales en ambas regiones malares, sin otros hallazgos salvo asimetría craneofacial. Se realizó fotografía para seguimiento y se practicó biopsia de las lesiones, presentando una aparente disminución del grosor de la dermis, observándose tejido adiposo en lugar de dermis reticular, compatible con aplasia cutis. Hasta los 5 meses de edad la paciente ha tenido un desarrollo normal.

Conclusiones:

1. Dado el escaso tiempo de seguimiento, consideramos que nuestra paciente presenta una displasia dérmica facial focal. Por el momento no presenta características fenotípicas del síndrome de Setleis.
2. Destacamos la importancia de las fotografías seriadas para catalogar definitivamente el síndrome.
3. Ante cualquier lesión cutánea en un recién nacido, es necesario investigar para descartar síndromes complejos con lesiones graves a otros niveles.

107. INTOXICACIÓN HÍDRICA EN UN LACTANTE: PRESENTACIÓN DE UN CASO. *C. Vida Fernández, M. González López, T.J. Martínez Arán, J. López López, M. Arana Agüera, A. Martínez Valverde. Hospital Materno-Infantil «Carlos Haya». Málaga.*

Introducción: Aunque poco frecuente, la intoxicación hídrica es un síndrome clínico reconocido en los niños. En los lactantes, la forma de intoxicación

acuosa más frecuente es la de origen nutricional, denominada Sd. WIC. Se trata de lactantes pequeños a quienes se administra grandes cantidades de líquidos que contienen muy poco sodio, en general, fórmulas muy diluidas. También se han descrito casos cuya causa es un comportamiento erróneo de los padres, que aportan un exceso de agua, causando un cuadro similar a la polidipsia psicógena. Estos niños presentan un cuadro clínico de poliuria, polidipsia e hipostenuria, que nos puede hacer pensar en una diabetes insípida dada la mayor frecuencia y la seriedad de ésta. Análíticamente es frecuente encontrar hiponatremia con osmolaridad sanguínea normal o baja y osmolaridad urinaria muy disminuida.

Caso clínico: Presentamos el caso de un niño de 7,20/30 meses, que ingresa para estudio por presentar polidipsia y poliuria de varios meses de evolución. La exploración clínica era rigurosamente normal. En las primeras 24 horas de su ingreso se comprueba la polidipsia (toma 3.740 cc de líquidos) y la poliuria (orina 1.948 cc, más varias pérdidas en pañal). La bioquímica y sedimento urinario fueron normales. La osmolaridad en orina era de 61 mOs/Kg y en sangre de 272 mOsm/Kg. La bioquímica sanguínea fue normal, con un Na de 135,3 mmol/L. Se recogió orina de 24 horas, presentando el niño una diuresis de 1.600 cc (7 cc/Kg/h), con una osmolaridad de 60 mOsm/Kg, Na 12 mEq/L. Se decidió realizar una prueba de restricción de líquidos. Los valores de la osmolaridad en sangre y en orina, el sodio en sangre y en orina fueron 269 mOsm/Kg, 53 mOsm/Kg, 138 mEq/L y 13 mEq/L, respectivamente; tras 6 horas de restricción de líquidos estos mismos parámetros fueron 267 mOsm/Kg, 138 mOsm/Kg, 140 mEq/L y 22 mEq/L. Se completan 12 horas de restricción de líquidos durante las cuales no se produjo deshidratación, no disminuyó el peso, ni aparecieron otros síntomas como irritabilidad o fiebre, presentando, en la última analítica a las 12 horas, una osmolaridad urinaria de 651 mOsm/Kg. La Eco renal, el TAC de cráneo y la RMN de la hipófisis resultaron normales. El tratamiento consistió en normalizar el aporte de líquidos, ante lo que desapareció la sintomatología referida.

Conclusiones: La polidipsia primaria en lactantes es muy poco frecuente, estando en relación con excesos de los padres en la administración de líquidos. El diagnóstico se realiza mediante una prueba de restricción hídrica, ya que los niños afectados suelen ser capaces de formar una orina concentrada si se les impide beber líquidos. En ocasiones el diagnóstico es difícil

porque la polidipsia prolongada hace que la médula renal esté diluida, reduciéndose las concentraciones urinarias máximas que pueden alcanzarse con la deshidratación. En estos casos resulta definitivo prolongar el tiempo de restricción, permitiendo que eliminen el exceso de líquidos y el riñón comience a concentrar la orina.

108. SÍNDROME DE RAMSAY-HUNT EN LA INFANCIA: A PROPÓSITO DE UN CASO. *M.J. García Arias, S. Robles Febrer, S. Ortega, F.J. García Martín. Hospital Materno-Infantil «Carlos Haya». Málaga.*

Introducción: El síndrome de Ramsay-Hunt debido a la activación del virus varicela zoster latente en el ganglio geniculado cursa con meningismo, otalgia, parálisis facial y erupción vesicular en conducto auditivo externo y otras áreas tegumentarias craneales. A pesar de que este síndrome afecta principalmente a individuos entre 40 a 60 años, puede aparecer en la edad pediátrica.

Objetivos: Describir la presentación de un caso de síndrome de Ramsay-Hunt en la edad pediátrica.

Caso clínico. Presentamos el caso de un niño de 11 años de edad, que ingresó por presentar parálisis facial periférica de una semana de evolución tratada con corticoides; otitis de 3 días de evolución en tratamiento con cefuroxima; y que comienza en las últimas 24 horas previas al ingreso con febrícula, cefalea frontal intensa y vómitos proyectivos. Entre los antecedentes personales cabe destacar el haber padecido la primoinfección por el virus de la varicela zoster a los 3 años de edad. En la exploración física se observaba mediano estado general, discreta rigidez de nuca, parálisis facial periférica, discreta hiperemia timpánica en oído derecho. Hemograma: leucocitosis con neutrofilia; PCR: 35 mg/dl; bioquímica LCR: pleocitosis, con glucosa y proteínas normales, sin gérmenes y cultivo negativo. Durante su estancia en planta comienza con exantema vesiculoso en pabellón auditivo derecho, por lo que se instaura tratamiento con aciclovir. La radiografía de tórax y la TAC de cráneo fueron normales; presentaba títulos altos de IgM e IgG de varicela zoster.

Conclusiones: El síndrome de Ramsay-Hunt es una de las complicaciones secundarias a la infección por el VVZ, que a pesar de ser poco frecuente en la edad pediátrica debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial de la parálisis facial periférica en la edad pediátrica.

109. HIPERTIROIDISMO NEONATAL EN RECIÉN NACIDO DE MADRE TIROIDECTOMIZADA POR ENFERMEDAD DE GRAVES. *D. Moreno-Pérez, J.M. Romero Urbano, C. Ruiz García, A. Cordón Martínez, J.P. López-Siguero, A. Jurado Ortiz. Unidad de Endocrinología Pediátrica. H. Materno-Infantil «Carlos Haya». Málaga.*

Introducción: El hipertiroidismo neonatal (HN) es una situación infrecuente, normalmente en el contexto de patología tiroidea autoinmune, sobre todo enfermedad de Graves (EG) materna activa. Ésta puede reactivarse a pesar de la ablación quirúrgica y/o por radioyodo, produciéndose paso transplacentario de inmunoglobulinas estimulantes del tiroides (TSI).

Caso clínico: Recién nacido de sexo femenino, producto de primera gestación de una madre diagnosticada de EG e intervenida mediante tiroidectomía casi-total (TcT) once años antes del embarazo. La madre permanece hipotiroidea en tratamiento con tiroxina hasta el 6º mes de gestación, momento en el que se reactiva la enfermedad y se inicia tratamiento con metimazol. TSI materna elevada: 55% (VN < 15) al 6º mes. Parto vaginal a las 36 semanas. Apgar 9/10. P: 2.700 g (P50). T: 49 cm (P50-75). PC: 33 cm (P50). Exploración física al nacer normal. La analítica muestra valores compatibles con HN. T4L: 52,8 pmol/L (VN: 10-20 pmol/L); T3L: 18,3 pmol/L (VN: 3,5-6 pmol/L); TSH: indetectable (VN: 0,2-5 mU/ml; TSI: 89% (VN: < 15%). A pesar del HN analítico, la paciente no presenta ningún signo de HN, permaneciendo asintomática. Se mantiene en observación sin iniciar tratamiento con antitiroideos. Al mes de vida los valores de hormonas antitiroideas son normales y el título de TSI negativo. La TSH continúa suprimida hasta el tercer mes de vida. La evolución clínica es, asimismo, favorable. Actualmente tiene 6 meses y ha mostrado una ganancia pondero-estatural adecuada, así como un desarrollo psicomotor normal.

Comentarios:

1. La TcT induce remisión inmunológica en la mayoría de las pacientes con EG, pero no previene totalmente la reactivación de la EG.
2. Sería conveniente un seguimiento endocrinológico continuado de las pacientes tiroidectomizadas o tratadas con radioyodo por una EG (a pesar de quedar hipotiroideas), especialmente durante el embarazo, mediante la determinación de TSI o anticuerpos antirreceptor de TSH.
3. Todo recién nacido con riesgo de HN por paso de TSI, debe ser estudiado y seguido durante varios

meses aunque se halle asintomático. En este caso, puede optarse por no instaurar tratamiento antitiroideo, con buena evolución.

110. ARTRITIS SÉPTICA POR SALMONELLA COMO COMPLICACIÓN DE UNA GASTROENTERITIS AGUDA. *M. González López, C. Vida Fernández, R. Maese Heredia, F.J. García Martín, J. López López, M. Arana Agüera. Hospital Materno-Infantil «Carlos Haya». Málaga.*

Objetivo: Describir un caso de artritis séptica de rodilla derecha por Salmonella sp. ocurrido como complicación de una gastroenteritis aguda en un lactante de 9 meses de edad previamente sano.

Introducción: La artritis séptica es un problema médico importante que obliga a identificación inmediata y tratamiento apropiado para evitar lesión permanente en la articulación. La artritis por Salmonella se describía ya en las primeras series, desde entonces permanece a una tasa constante baja, y es motivo del 1% de todos los casos de artritis séptica.

Caso clínico: Lactante de 9 meses de edad con febrícula de 5 días de evolución (máxima 38 oC), que consulta por irritabilidad y disminución de la movilidad de la extremidad inferior derecha en las últimas 24 horas. Como único antecedente una gastroenteritis aguda la semana previa. En la exploración al ingreso presenta irritabilidad e inmovilidad de la extremidad inferior derecha que mantenía en flexión, abducción y rotación externa con tumefacción caliente, eritematosa y dolorosa de la rodilla derecha y choque rotuliano positivo. En las pruebas complementarias destaca leucocitosis y elevación de la proteína C reactiva, en la ecografía de rodilla derrame articular que se drenó obteniéndose un líquido donde creció una Salmonella sp. Se trató con antibioterapia intravenosa durante 15 días, pasando posteriormente a tratamiento oral que se mantuvo durante 21 días. La evolución fue favorable.

Comentarios: La gastroenteritis causada por Salmonella puede complicarse con bacteriemia (5%) y/o una infección focal metastásica (10% de las bacteriemias), en particular en los niños con ciertas enfermedades subyacentes. La artritis séptica por Salmonella puede desarrollarse en un huésped normal en el curso de una bacteriemia por este microorganismo, pero esta complicación ocurre con mayor frecuencia en sujetos con anemia de células falciformes u otras hemoglobinopatías. La articulación puede infectarse

por extensión de una osteomielitis o de forma primaria. Las articulaciones afectas con mayor frecuencia son las rodillas.

111. LINFADENITIS CERVICAL CAUSADA POR MICOBACTERIUM AVIUM INTRACELLULARE. *R. Vera Medialdea, A. del Pino de la Fuente, R. Maese Heredia, T.J. Martínez Arán, R. Vázquez López, F.J. García Martín. Hospital Materno-Infantil «Carlos Haya». Málaga.*

Introducción: Las adenopatías son un motivo frecuente de consulta pediátrica. En ocasiones se presenta como síntoma aislado, asociándose otras veces a síntomas locales o generales. El aumento de tamaño de los ganglios puede deberse a proliferación de elementos linfoides normales o a infiltración por células malignas o fagocitarias. La anamnesis detallada y una exploración clínica cuidadosa, junto a las aportaciones de las pruebas complementarias son fundamentales para un diagnóstico correcto que permita establecer el tratamiento adecuado.

Caso clínico: Niña de 3,2/12 años que acude al Servicio de Urgencias de nuestro Hospital por presentar desde hace un mes y medio tumoración laterocervical derecha que había ido aumentando de tamaño, no dolorosa. No fiebre ni otra sintomatología asociada. Antecedentes familiares y personales sin interés clínico. A la exploración clínica la paciente presentaba un buen estado general, apirética, con buena coloración de piel y mucosas; estaba bien hidratada, nutrida y perfundida. Peso: 12 Kg. Adenopatía laterocervical derecha de 3-5 cm de diámetro, dura, no adherida a planos profundos, no dolorosa y sin signos inflamatorios. Abdomen blando y depresible sin masas ni megalias. Resto de la exploración normal por órganos y aparatos.

Pruebas complementarias: Hemograma con leucocitosis y leve neutrofilia. Series roja y plaquetaria normales. Morfología de serie blanca normal. PCR negativa. VSG normal. Bioquímica sanguínea y perfil hepático normales. Serología para VEB IgG(+) e IgM(-), CMV IgG(+) e IgM(-), rubeola, herpesvirus, toxoplasma y TABM negativos. Mantoux 2U PPD negativos. Radiografía de tórax normal. Se le realizó ecografía cervical que mostró adenopatía cuyas dimensiones eran: 4,4 x 2,3 x 2,2 cm, heterogénea y con necrosis en su interior. La gammagrafía con metayodobenzilguanidina mostró una distribución del trazador compatible con la normalidad. A su ingreso se inició

antibioterapia empírica que se suspendió ante la falta de respuesta y ante Mantoux 5U PPD positivo, instaurándose entonces tratamiento tuberculostático (rifampicina, isoniazida y pirazinamida) y cirugía con exéresis del ganglio. Como única complicación presentó una parálisis del facial derecho, por lo que se le realizó ENG donde se apreció neuropatía axonal parcial de la rama maxilar inferior del nervio facial derecho. Continuó con tratamiento antituberculoso dándose de alta en espera de informe anatomopatológico y microbiológico. El estudio AP evidencia ganglio linfático con inflamación granulomatosa caseificante tuberculosa, con tinción de Ziehl se observa la presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes. El estudio microbiológico demostró la existencia de *Micobacterium avium intracellulare*, sensible a rifampicina. Desde entonces ha seguido revisiones en la consulta de Infectología de nuestro Hospital, siendo su evolución satisfactoria.

Discusión: La linfadenitis cervical es la manifestación más frecuente de infección por micobacterias no tuberculosas en niños sanos. La imagen radiológica revela adenopatía asimétrica rodeada por un anillo de baja densidad. Sólo se acompaña de mínima reacción inflamatoria del tejido celular subcutáneo a diferencia de las producidas por *Staphylococcus* o *Streptococcus*. El tratamiento quirúrgico suele ser curativo.

112. OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA NEONATAL. *R. Maese, A. del Pino, M. González López, J.M. González Gómez, V. Parra, M. García del Río. Servicio de Neonatología. Hospital Materno-Infantil «Carlos Haya». Málaga.*

Objetivos: Descripción de las características clínicas y radiológicas de los recién nacidos afectados de osteogénesis imperfecta.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de las historias clínicas correspondientes a neonatos diagnosticados de osteogénesis imperfecta, nacidos en nuestro hospital en los últimos siete años.

Resultados:

Caso 1: RNAT (39 semanas), PEG (2.345 gramos); AMO: no antecedentes familiares de interés. No patología gestacional. No diagnóstico prenatal. Parto espontáneo, nalgas, sin complicaciones; Apgar 7/10; ARI. Exploración: fenotipo de nanismo óseo. Dehiscencia de suturas craneales, defecto de cierre occipital. Protusión de globos oculares. Acortamiento de

miembros, sobre todo inferiores, incurvamiento tibial y peroneal. Escleróticas azuladas. Mapa óseo compatible con osteogénesis imperfecta tipo III. Bioquímica y screening infeccioso normales. Evolución neonatal favorable. Ingreso a los dos meses por escasa ganancia ponderal, reingreso por episodio de broncoaspiración, y al mes por bronconeumonía, con varias reanudaciones hasta fallecimiento a los seis meses de vida.

Caso 2: RNAT (38 semanas), PEG (2.590 gramos); AMO: no antecedentes familiares de interés. No patología gestacional. No diagnóstico prenatal. Parto espontáneo, nalgas, sin complicaciones; Apgar 7/10. Exploración: craneotabes, sensación de agenesia occipito-bitemporal. Implantación baja de pabellones auriculares. Cuello corto. Tórax acampanado, no distrés, ACP normal. Abdomen normal. Miembros superiores e inferiores cortos con fracturas mediales en ambas tibias. Mapa óseo: compatible con osteogénesis imperfecta tipo II B. Eco craneal: asimetría de calota craneal, mínima prominencia del receso supraquiasmático del tercer ventrículo. Eco abdominal y bioquímica sanguínea normales. Evolución: fallece en el sexto día de vida por crisis de bradicardia y cianosis refractaria a tratamiento.

Caso 3: RNAT (38 + 1 semanas), PEG (2.450 gramos); AMO: no antecedentes familiares de interés. Amenaza de parto prematuro. Diagnóstico intraútero de displasia de huesos largos, polihidramnios y posible obstrucción intestinal. Parto eutócico, cefálico. Apgar 9/10. Exploración: moldeamiento craneal y tumefacción occipital. Tórax normoconformado. No distrés. ACP normal. Abdomen normal. Cortedad de porción proximal de miembros inferiores, y menos acusada de los superiores. Chasquido bilateral de caderas. Ortolani negativo. Hipotonía distal de predominio en miembros inferiores. Hemograma, bioquímica, radiografía y ecografía de abdomen normales. Mapa óseo: compatible con osteogénesis imperfecta tipo II. Eco-Doppler craneal normal. Impresión de escleras azules. Fondo de ojo normal. En la actualidad se encuentra en seguimiento en consulta.

Discusión: La osteogénesis imperfecta, rara causa de retraso de crecimiento, debe considerarse en el diagnóstico diferencial de los recién nacidos pequeños para la edad gestacional, con acortamiento de miembros o tronco, o que presenten otras anomalías congénitas. La forma más frecuente es el tipo II autosómico recesivo o neonatal mortal. Resulta esencial el diagnóstico precoz intraútero y la información genética.

113. GANGLIOGLIOMA: PRESENTACIÓN DE CUATRO CASOS. *A.M. Cordón-Martínez, D. Moreno Pérez, A. Herrero Hernández, M.A. Rodríguez Vives, T. Acha García, A. Jurado Ortiz. Departamento de Pediatría. H. Materno-Infantil. Hospital Regional «Carlos Haya». Málaga.*

Objetivo: Estudio de las características clínicas de los pacientes con diagnóstico de ganglioglioma en seguimiento en la consulta de Oncología Pediátrica.

Material y métodos. Se estudian retrospectivamente 4 pacientes portadores de gangliogliomas. Analizamos el sexo, edad al diagnóstico, debut clínico, pruebas de imagen al diagnóstico (TAC/RMN: tamaño, localización, existencia de calcificaciones, edema y componente quístico), tipo de cirugía realizada, tiempo de seguimiento y situación actual.

Resultados: La relación de sexo era 1:1. La edad media al diagnóstico fue de 4,5 años (rango de 2 a 9 años), con una evolución clínica hasta el momento del diagnóstico entre 1 mes y 46 meses. La sintomatología del debut fue: afectación del XI par craneal, convulsiones resistentes al tratamiento, retraso ponderal y diabetes insípida. En el transcurso de la enfermedad dos pacientes presentaron déficit visuales, acompañados en un caso de tetraplejía y en otro de panhipopituitarismo y cuadros sincopales. Al diagnóstico se realizó TAC en 3 pacientes (2 con contraste) y RMN en 3. En el TAC sin contraste se visualizó en un caso una imagen hipointensa y ausencia de imágenes patológicas en dos; en los TAC con contraste la imagen tumoral presentó un realce no homogéneo. En la RMN los tumores se mostraron en dos casos isointensos en T1 y en otro, hipointenso; hiperintensos los tres en T2, con captación positiva de gadolinio en dos. Dos tumores eran sólidos y los otros dos mixtos (con componente quístico); en todos se apreciaba edema peritumoral y en un caso microcalcificaciones. La localización tumoral fue: hemisferio cerebral (lóbulo occipital); hemisferio cerebeloso; hipotálamo y región quiasmática; supraselar, con extensión a tronco de encéfalo y con componente extraaxial. El tamaño medio fue de 3,6 cm (3-5 cm). En dos casos fue posible la resección quirúrgica completa, mientras que la localización tumoral impidió la resección completa en otros dos. Dos pacientes precisaron la implantación de válvulas de derivación en el acto quirúrgico. Tras la cirugía, desaparecieron las alteraciones visuales en dos pacientes y en uno las convulsiones, y quedaron como secuelas una tetraplejía con ventilodependen-

cia, y una paresia del III par. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico en los 4 casos, con 3 tumores en estadio T1 y uno estadio T2. Un paciente, tras resección parcial del tumor, precisó reintervención por progresión de la enfermedad, falleciendo por esta causa tras 5 años del inicio de la sintomatología; 2 pacientes viven libres de enfermedad y uno permanece vivo con enfermedad. El tiempo medio de seguimiento ha sido de 63 meses (rango entre 33 meses y 106 meses).

Conclusiones: En nuestro medio la incidencia de gangliogliomas es del 2,8% de los tumores cerebrales, lo que coincide con lo publicado en otras series. Destacar lo atípico de la localización y debut sintomático de tres casos, ya que en la literatura se describen los hemisferios cerebrales, en concreto el lóbulo temporal (62%), como localización más frecuente y el debut clínico con convulsiones resistentes al tratamiento (76%). Remarcar la necesidad de completar el estudio en imagen con TAC con contraste o RMN, ya que la tumoración puede no ser detectable en TAC sin contraste.

114. PERSISTENCIA DE URACO. *F. Contreras, A. Jerez, A. Peinado, C. Borja, M. Miras, E. Narbona. Unidad de Recién Nacidos. Hospital Clínico Universitario «San Cecilio». Granada.*

El uraco, también denominado conducto onfalovesical, es una estructura tubular, de luz virtual, que transcurre desde la cúpula vesical hasta el ombligo, entre el peritoneo y la fascia transversalis. Se pretende con esta exposición analizar, a través de un caso clínico, una patología relativamente poco frecuente en pediatría como es la persistencia o fístula del uraco, su diagnóstico y tratamiento.

Caso clínico: Antecedentes obstétricos: Madre de 36 años, tercigesta, secundípara. Embarazo actual sin incidencias hasta la semana 33, fecha en que es hospitalizada por amenaza de parto prematuro. Serologías negativas. Se realiza cesárea por cesárea anterior. LA claro. Apgar 6-7. Reanimación tipo III. Nace varón, peso 2.310 gramos. Perímetro craneal 32 cm. Perímetro torácico 30 cm. Talla 46 cm. Tras su nacimiento presenta un síndrome de distrés respiratorio (SDR), con Silverman-Andersen de 3. Rx tórax compatible con SDR tipo II. Precisa oxigenoterapia en carpa con FiO₂ máx. del 60% durante 4 días. En las primeras horas de estancia se evidencia un líquido claro que fluye a través del cordón umbilical; el análisis mediante tira reactiva confirma la sospecha de que se trata de orina.

Se realiza cistouretrografía miccional, que confirma la persistencia del uraco. Se interviene con un mes de vida, practicándose la resección quirúrgica del uraco y pastilla vesical, con ligadura y sección de las dos arterias umbilicales. El postoperatorio cursa con buena evolución. Dado de alta hospitalaria, los posteriores controles ecográficos y por cistouretrografía miccional son normales, confirmándose la resolución de su patología.

Discusión: Clásicamente se ha atribuido a la persistencia uracal, también denominada fístula de uraco, la mitad de las anomalías relacionadas con el uraco, aunque estudios recientes sobre series de pacientes le conceden una menor frecuencia (hasta un 15%, frente a un 49% de casos en dicha serie de seno uracal). Es dos veces más frecuente en varones que en mujeres. Aunque tradicionalmente se consideraba que embriológicamente provenía de la alantoides, estudios recientes avalan la procedencia del uraco del extremo superior de la cloaca. Después del tercer mes de gestación el uraco ya se encuentra obliterado. No obstante, en el 50% de los neonatos el uraco es permeable, e incluso se ha descrito que puede persistir hasta en un 2% de los adultos, sin constituir patología alguna. Se considera patológico el paso de orina a través del mismo y no sólo su persistencia anatómica. Puede acompañarse de obstrucción al vaciado vesical, con el consiguiente riesgo de hidronefrosis.

La presentación clínica habitual es la emisión de orina, de forma continua o intermitente, a través del cordón umbilical o, lo que es más frecuente, a través del ombligo, una vez que se ha producido su caída. El diagnóstico de confirmación se efectúa mediante pruebas radiológicas como la ecografía, fistulografía y cistouretrografía miccional, puesta esta última que permite descartar obstrucción del tracto urinario inferior. La fistulografía realiza el diagnóstico diferencial con la persistencia del conducto onfalo-mesentérico. Por otro lado, actualmente se promueve el uso de la ecografía para el estudio de masas periumbilicales (previsiblemente quistes de uraco). El tratamiento quirúrgico consiste en la extirpación del uraco, incluyendo su inserción vesical (pastilla). En caso de obstrucción urinaria inferior, ésta debe ser resuelta previamente. No obstante, recientemente se ha sugerido la posibilidad de establecer un tratamiento conservador, debido a la posibilidad de involuciones espontáneas del uraco en los primeros meses de vida.

115. SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN. A. *Garach, V. Ramos, C. Borja, A. Peinado, M.J. Miras, E. Narbona. Hospital Clínico Universitario «San Cecilio». Granada.*

El síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) (Beckwith, 1963; Wiedemann, 1964) se presenta con una incidencia de 1 de cada 14.000 nacimientos. La mayoría de los casos son esporádicos, aunque hay descritos algunos casos familiares con anomalías del cromosoma 11. La tríada característica consta de macrosomía, defectos de la pared abdominal y macroglosia, asociándose con frecuencia hipoglucemias secundarias a hiperinsulinismo. Los pacientes con este síndrome tienen mayor predisposición a presentar tumores malignos durante la infancia, la mayoría intraabdominales, sobre todo tumor de Wilms.

Caso clínico: Presentamos el caso clínico de una recién nacida de 36 semanas de edad gestacional; peso 3.830 g ($P > 90$), 54 cm de longitud ($P > 90$) y 33 cm de perímetro cefálico ($P = 50$). En los antecedentes obstétricos destaca un aumento importante de α -fetoproteína y un polihidramnios. En la exploración observamos recién nacido de aspecto macrosómico, macroglosia, diástasis de rectos abdominales, anillo umbilical amplio, hemangioma capilar en frente y párpados y gran hepatomegalia que se palpaba a 3 cm de reborde costal e indentación de pabellones auriculares. Desde el punto de vista clínico presentó hipoglucemia con cociente de glucosa/insulina de 4. Entre las pruebas complementarias realizadas destacó la elevación de α -fetoproteína por encima de 35.000 ng/ml, α_1 -globulina en el límite superior a la normalidad, y la ecografía mostró hígado de tamaño aumentado, con resto de órganos intraabdominales sin hallazgos significativos.

Discusión: La recién nacida, por sus características fenotípicas, clínicas y analíticas, se correspondería a un SBW. Nos parece importante resaltar la trascendencia del diagnóstico precoz por las graves consecuencias (retraso psicosocial) que se pueden derivar de hipoglucemias mantenidas, así como la frecuente aparición de tumores abdominales que ensombrecen el pronóstico de estos niños, debiendo realizar controles periódicos de marcadores tumorales y ecografías abdominales para descartar su presencia. Si se recuperan de los problemas presentes en el período neonatal y no aparecen tumores, los niños con SBW pueden conseguir vivir con normalidad.

116. OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA (OI): ESTUDIO CLÍNICO RADIOLÓGICO. C. *Borja, A. Peinado, F. Ramírez1, M.J. Miras, E. Narbona. Servicio de RN. Departamento de Pediatría. 1Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario «San Cecilio». Granada.*

La osteogénesis imperfecta es una enfermedad en la que se produce un desorden metabólico generalizado del tejido conjuntivo, que afecta a huesos y tejidos blandos. Con una incidencia de 1 por cada 40.000 nacimientos, se caracteriza por fragilidad ósea y fracturas espontáneas o ante mínimos traumatismos. Los tipos de gravedad y expresión clínica se encuentran ligados a los distintos defectos bioquímicos de las moléculas de colágeno.

Caso clínico: El caso clínico que se describe se corresponde con una niña de 35 semanas de edad gestacional, diagnosticada prenatalmente mediante control ecográfico, de talla corta. El RN, de 2.340 g (P50) de peso y 42,5 cm (P10) de longitud, mostraba un cráneo con reblandecimiento generalizado, escasamente osificado y con fontanelas amplias, con un tamaño de Eregma de 6 por 5 y Lambda de 4 por 4, con suturas amplias y dehiscentes de aproximadamente 4 mm. Entre las manifestaciones clínicas destacó la laxitud ligamentaria y la aparición de fractura patológica de fémur izquierdo, a los dos días del nacimiento, ante trauma ausente o mínimo (extensión de pierna), con nueva fractura del húmero a los dos meses.

En la Rx se observó una disminución generalizada de la densidad ósea con fracturas patológicas. La densitometría puso de manifiesto una osteopenia difusa, correspondiente con un prematuro de 28 semanas, y una densidad mineral ósea de 0,343 g/cm². Los parámetros bioquímicos estuvieron dentro de la normalidad y los análisis de genética molecular no fueron concluyentes.

Discusión: Las características fenotípicas, clínicas y radiológicas orientan el cuadro hacia una osteocondrodisplasia con talla corta y fragilidad ósea. Las fracturas al nacimiento, la dismorfia facial, junto con el defecto de osificación de la bóveda craneal, enmarcan el cuadro hacia una OI, aunque los análisis de genética molecular no hayan sido concluyentes, no mostrando alteraciones en la molécula de colágeno tipo I. Esto podría explicarse porque las mutaciones que sufren los genes son muy diversas y, a veces, difíciles de encontrar, provocando una amplia heterogenicidad y expresión clínica que dependerá del lugar de la mutación en los genes COLA1 y COLA2, responsables de la síntesis de los procolágenos pro-alfa-1 y pro-alfa-2.