AEP 2011 - 60 Congreso de la Asociación Española de Pediatría

Valladolid 16, 17, 18 de Junio

Libro de Comunicaciones

Publicación Oficial de la Asociación Española de Pediatría (A.E.P)

Libro de Comunicaciones del Congreso de la Asociación Española de Pediatría
Publicación Oficial de la Asociación Española De Pediatría (A.E.P.)
Miembro de la Asociación Internacional de Pediatría (I.P.A.)
Miembro de la Asociación Latinoamericana de Pediatría (A.L.A.P.E.)

Comité Científico Ejecutivo del Congreso de la AEP 2011
Presidente
Antonio Jurado Ortiz

Javier Aldana Gómez
Pilar Lafuente Mesanza
Juan Antonio Molina Font
José Luis Montón Álvarez
Fco. Javier Pellegrini Belinchón
Josefa Rivera Luján

www.aeped.es

ISSN: 2171 9405

Publicación anual
Asociación Española de Pediatría, Aguirre, 1 Bajo Derecha · 28009 Madrid ·
Tlf.: 91 435 49 16 · Fax: 91 435 50 43

© Copyright 2010 Asociación Española de Pediatría

Reservados todos los derechos. El contenido de la presente publicación no puede ser reproducido, ni transmitido por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética, ni registrado por ningún sistema de recuperación de información, en ninguna forma, ni por ningún medio, sin la previa autorización por escrito del titular de los derechos de explotación de la misma.

Protección de datos: la Asociación Española de Pediatría declara cumplir lo dispuesto por la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal.

Depósito Legal: C 959-2010

AEP 2011– 60 CONGRESO DE LA ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA

Valladolid, 16, 17 y 18 de junio

Presidente de la AEP
Serafín Málaga Guerrero

Comité Ejecutivo

Presidente
Serafín Málaga Guerrero

Vicepresidente Primero
Antonio Nieto García

Vicepresidente Segundo
Fernando Malmierca Sánchez

Secretario General
Ángel Carrasco Sanz

Tesorera
Soledad Gallego Melcón

Presidente de la Fundación Española de Pediatría
Luis Madero López

Presidente del Comité Científico Ejecutivo de los Congresos
Antonio Jurado Ortiz

FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA

Presidente de la Fundación Española de Pediatría
Luis Madero López

Patronos de la Fundación Española de Pediatría
Miembros del Comité Ejecutivo

Alfredo Blanco Quirós
Isolina Riaño Galán
Gonzalo Orejas Rodríguez-Arango

Comité Organizador del Congreso AEP 2011

Presidente del Congreso
Julio Ardura Fernández

Presidente de la SCALP
Jesús Lino Álvarez Granda

Representante de la SCALP
Félix Lorente Toledano,

Miembros de la FEP

Presidente del Congreso AEP 2011
Julio Ardura Fernández

Presidente del Comité Científico Ejecutivo de los Congresos
Antonio Jurado Ortiz

Comité Científico del Congreso de la AEP 2011

Presidente
Antonio Jurado Ortiz,

Javier Aldana Gómez
Juan José Díaz Martín
Pilar Lafuente Mesanza
Juan Antonio Molina Font
José Luis Montón Álvarez
Fco. Javier Pellegrini Belinchón
Josefa Rivera Luján

Director de Anales de Pediatría
Eduardo Gónzalez Pérez-Yarza

Director de la Página WEB
Jaime J. Cuervo Valdés

Presidentes de Sociedades Regionales

Andalucía Occidental y Extremadura
Joaquín Ortiz Tardío

Andalucía Oriental
Antonio Muñoz Hoyos

Aragón, La Rioja y Soria
Manuel Domínguez Cunchillos

Asturias, Cantabria, Castilla y León
Jesús Lino Álvarez Granda

Balear
Tito Carlos Hidalgo Salazar

Sociedad Canaria de Las Palmas
Francisco Domínguez Ortega

Sociedad Canaria de Tenerife
Honorio Miguel Armas Ramos

Catalana
Vicente Molina Morales

Galicia
Juan Sánchez Lastres

Madrid y Castilla la Mancha
José García-Sicilia López

Sureste de España
Jesús Rodríguez Caamaño

Valencia
Antonio Martorell Aragonés

Vasco-Navarra
Juan Ignacio Montiano Jorge

Navarra
Raimón Pèlach Pániker

Vocales de Especialidad

Sociedad Española de Cirugía Pediátrica
María Isabel Benavent Gordo

Endocrinología Pediátrica
Juan Pedro López Siguero

Infectología Pediátrica
Mª José Mellado Peña

Inmunología Clínica y Alergia Pediátrica
Mª Anunciación Martín Mateos

Neumología Pediátrica
Eduardo Gónzalez Pérez-Yarza

Pediatría Extrahospitalaria y de Atención Primaria
Teresa Arce Calvo

Reumatología Pediátrica
Inmaculada Calvo Penadés

Urgencias de Pediatría
Carlos Luaces i Cubells

Presidentes de Sociedades y Secciones de Especialidad de la AEP

Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria
Begoña Domínguez Aurrecoechea

Sociedad Española de Cardiología Pediátrica
Dimpna C. Albert Brotons

Sociedad Española de Cirugía Pediátrica
María Isabel Benavent Gordo

Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos
Juan Casado Flores

Sociedad de Educación Pediátrica

Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica
Juan Pedro López Siguero

Sociedad Española de Errores Innatos del Metabolismo
Domingo González-Lamuño Leguina

Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición
Luis Peña Quintana

Sociedad de Genética Clínica y Dismorfología
Encarnación Guillén Navarro

Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátrica
Mª Aurora Navajas Gutiérrez

Sociedad Española de Infectología Pediátrica
María José Mellado Peña

Sociedad Española de Inmunología Clínica y Alergología Pediátrica
Marcel Ibero Iborra

Sociedad de Medicina del Adolescente
Germán Castellano Barca

Sociedad Española de Nefrología Pediátrica
Víctor M. García Nieto

Sociedad Española de Neonatología
José B. López Sastre

Sociedad Española de Neumología Pediátrica
Manuel Sánchez-Solis de Querol

Sociedad Española de Neurología Pediátrica
Mari Luz Ruiz Falco

Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria
José Luis Bonal Villanova

Sociedad de Pediatría Social
José A. Díaz Huertas

Sociedad Española de Psiquiatría Infantil

Sociedad Española de Radiología Pediátrica
M. Isabel Martínez-Valverde León

Sociedad Española de Reumatología Pediátrica
Inmaculada Calvo Penadés

Sociedad Española de Urgencias Pediátricas
Carlos Luaces i Cubells

Coordinadores de Grupos de Trabajo y Comités de Expertos de la AEP

Comité Asesor de Vacunas
Josep Marés Bermúdez

Comité de Lactancia Materna
Mª Teresa Hernández Aguilar

Comité de Nutrición
Jaime Dalmau Serra

Comité de Medicamentos Pediátricos
María José Mellado Peña

Comité de Seguridad y Prevención de Lesiones Infantiles
Jordi Pou Fernández

Comité de Investigación Pediátrica
Máximo Vento Torres

Comité de Educación Pediátrica
Manuel Moro Serrano

Grupo de Trabajo de Bioética
Marta Sánchez Jacob

Grupo de Trabajo de Estatutos
Félix Lorente Toledano

Grupo de Trabajo de Historia y Documentación Pediátricas
Víctor Manuel García Nieto

Grupo de Trabajo de Pediatría Basada en la Evidencia
Juan Ruiz-Canela Cáceres

Grupo de Trabajo para la Validación de Actividades Docentes (G-VAD)
Francisco Hijano Bandera

Grupo de Trabajo para el estudio de la Muerte Súbita Infantil
Isabel Izquierdo Macián

Grupo de Trabajo de Calidad Asistencial y Seguridad en el Paciente
Antonio Luis Urda Cardona

AEP 2011– 60 CONGRESO DE LA ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA

TEMAS DE EVALUACIÓN

1.- Atención Primaria y Pediatría Extrahospitalaria

2.- Cardiología

3.- Cirugía

4.- Cuidados Intensivos

6.- Endocrinología

7.- Gastroenterología y Hepatología

8.- Genética y Dismorfología

9.- Oncología y Hematología

10.- Infectología

11.- Inmunología y Alergia

12.- Medicina del adolescente

13.- Nefrología

14.- Neonatología

15.- Neumología

16.- Neurología

17.- Nutrición

18.- Pediatría Social

19.- Psiquiatría

20.- Diagnóstico por imagen

21.- Reumatología

22.- Urgencias

AEP 2011– 60 CONGRESO DE LA ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA

ÍNDICE

Jueves 16 de Junio

9 COMUNICACIONES ORALES (09:30 - 11:00)
Infectología

14 COMUNICACIONES ORALES (09:30 - 11:00)
Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

19 PÓSTER MODERADO (09:30 - 11:00)
Endocrinología

26 PÓSTER MODERADO (09:30 - 11:00)
Neurología

33 COMUNICACIONES ORALES (11:15 - 12:45)
Oncohematología

38 PÓSTER MODERADO (11:15 - 12:45)
Infectología

45 PÓSTER MODERADO (11:15 - 12:00)
Psiquiatría y Medicina del Adolescente

49 PÓSTER MODERADO (12:00 - 12:45)
Educación Pediátrica

52 COMUNICACIONES ORALES (13:00 - 14:00)
Nefrología

55 COMUNICACIONES ORALES (13:00 - 14:00)
Inmunología

58 COMUNICACIONES MINI ORALES (13:00 - 14:00)
Nutrición

62 PÓSTER MODERADO (14:45 - 16:15)
Pediatría Social

69 PÓSTER MODERADO (14:45 - 15:30)
Inmunología y Alergia

73 COMUNICACIONES MINI ORALES (15:30 - 16:45)
Medicina Perinatal

78 COMUNICACIONES MINI ORALES (15:30 - 16:45)
Cardiología y Cirugía

82 PÓSTER MODERADO (15:30 - 16:45)
Nutrición

86 PÓSTER MODERADO (16:30 - 18:00)
Infectología

95 PÓSTER MODERADO (16:30 - 18:00)
Neonatología

102 COMUNICACIONES MINI ORALES (17:00 - 18:15)
Cuidados Intensivos

106 COMUNICACIONES ORALES (17:00 - 18:15)
Neurología

109 COMUNICACIONES MINI ORALES (17:00 - 18:30)
Neumología

Viernes 17 de Junio

114 COMUNICACIONES MINI ORALES (09:00 - 10:30)
Oncohematología

118 PÓSTER MODERADO (09:00 - 10:30)
Reumatología

125 PÓSTER MODERADO (09:00 - 10:30)
Neumología

132 COMUNICACIONES ORALES (10:45 - 12:15)
Neonatología

137 PÓSTER MODERADO (10:45 - 12:15)
Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

145 PÓSTER MODERADO (10:45 - 12:15)
Infectología

152 COMUNICACIONES ORALES (12:30 - 14:00)
Endocrinología

156 COMUNICACIONES MINI ORALES (12:30 - 14:00)
URGENCIAS

161 COMUNICACIONES ORALES (14:15 - 15:15)
Neurología

164 COMUNICACIONES MINI ORALES (14:15 - 15:15)
Genética y Dismorfología

168 PÓSTER MODERADO (14:45 - 16:45)
Oncohematología

175 PÓSTER MODERADO (14:45 - 15:30)
Cirugía

178 COMUNICACIONES ORALES (15:30 - 16:45)
Gastroenterología

182 COMUNICACIONES MINI ORALES (15:30 - 16:45)
Infectología

186 PÓSTER MODERADO (15:30 - 16:15)
Neonatología

190 PÓSTER MODERADO (16:30 - 18:00)
Nefrología

197 PÓSTER MODERADO (16:30 - 18:00)
Genética y Dismorfología

Sábado 18 de Junio

204 COMUNICACIONES MINI ORALES (09:00 - 10:30)
Diagnóstico por Imagen y Reumatología

209 PÓSTER MODERADO (09:00 - 10:30)
Endocrinología

216 PÓSTER MODERADO (09:00 - 10:30)
Infectología

223 PÓSTER MODERADO (09:00 - 04:40)
Neurología

227 COMUNICACIONES MINI ORALES (10:45 - 12:02)
Abordaje del Paciente Crítico Neonatal

232 COMUNICACIONES MINI ORALES (10:45 - 12:15)
Infectología

238 PÓSTER MODERADO (10:45 - 12:15)
Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

245 POSTER MODERADO (10:45 - 12:10)
Gastroenterología

252 PÓSTER MODERADO (10:45 - 12:15)
Oncohematologia

260 PÓSTER MODERADO (12:30 - 13:45)
Cardiología

267 PÓSTER MODERADO (12:30 - 13:05)
Cuidados Intensivos

270 PÓSTER MODERADO (12:30 - 14:00)
Neonatología

277 COMUNICACIONES MINI ORALES (14:15 - 15:15)
Gastroenterología

281 COMUNICACIONES ORALES (15:30 - 17:30)
Oncohematología

285 COMUNICACIONES MINI ORALES (15:30 - 17:30)
Infectología

291 COMUNICACIONES MINI ORALES (15:30 - 17:00)
Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

296 COMUNICACIONES MINI ORALES (15:30 - 17:00)
Infectología

301 COMUNICACIONES ORALES (17:15 - 18:45)
Infectología

305 COMUNICACIONES MINI ORALES (17:15 - 18:15)
Endocrinología y Alergia

311 COMUNICACIONES MINI ORALES (17:15 - 18:45)
Nefrología

316 COMUNICACIONES MINI ORALES (17:15 - 18:45)
Neurología

Pósters

321 Cardiología

323 Cirugía

324 Cuidados Intensivos

326 Diagnóstico por Imagen

329 Educación Pediátrica

331 Endocrinología

335 Gastroenterología y Hepatología

342 Genética y Dismorfología

345 Infectología

360 Inmunología y Alergia

361 Nefrología

362 Neonatología

370 Neumología

374 Neurología

381 Nutrición

383 Oncohematología

392 Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

395 Pediatría Social

397 Reumatología

400 Urgencias

Jueves, 16 de junio (09:30 - 11:00)

INFECTOLOGÍA.

Sala 5 (Pabellón 2, planta 0)

09:30 **3**

ESTADO ACTUAL DE LA MENINGITIS NEUMOCÓCICA EN NUESTRO MEDIO.

Mariona Fernández de Sevilla Estrach[1], Fernando Alfonso Moraga-Llop[2], Cristina Esteva Afonso[1], Carmen Muñoz-Almagro[1], Sergi Hernández[3], Laura Selva[1], Francisco Coll[2], Pilar Ciruela[3], Ángela Domínguez[3] y Juan José García García[1]

[1]Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona), [2]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona y [3]Direcció General de Salut Pública de Catalunya, Barcelona

Objetivo: Algunos estudios refieren que la incidencia de la meningitis neumocócica ha disminuido tras la introducción de la vacuna conjugada heptavalente (PCV7).El objetivo del estudio es analizar la incidencia, presentación clínica y distribución de serotipos de la meningitis neumocócica en nuestro medio.

Métodos: Estudio prospectivo que incluye los pacientes menores de 5 años con meningitis neumocócica atendidos en dos hospitales de tercer nivel en Barcelona, entre enero 2007 y diciembre 2009.La meningitis neumocócica se define como la presencia de signos clínicos de infección junto con el aislamiento o detección de ADN de S. pneumoniae en LCR.

Resultados: Se incluyen 29 pacientes (62.1% varones), la media de edad fue de 13.6 meses (DE 10.7 meses). La incidencia de meningitis neumocócica en menores de 2 años fue de 27, 16.8 y 16.2 casos/100.000 habitantes en los años 2007, 2008 y 2009 respectivamente. La incidencia en niños entre 2 y 5 años fue de 1.3, 3.9 y 0 casos/100.000 habitantes respectivamente.11 (37.9%) de los pacientes habían recibido al menos 1 dosis de PCV7 aunque sólo 8 (27.6%) estaban bien vacunados según ficha técnica.La estancia media fue de 18.2 días (DE 13. 2 días). Requirieron ingreso en la UCI 27 casos (93.1%). Fallecieron 3 pacientes debido a la hipertensión endocraneana secundaria al edema producido por la meningitis.Al alta presentaban secuelas neurológicas 15 pacientes (51.7%).En cuanto al serotipado, 23 (79.3%) eran serotipos no incluidos en la PCV7, con una alta diversidad de serotipos responsables. Los 6 pacientes con meningitis por serotipo vacunal no estaban correctamente vacunados con PCV7.Los serotipos identificados con mayor frecuencia fueron el 19A (20.6%) y 7F (13.7%).7 (24.1%) casos presentaban una concentración mínima inhibitoria a la penicilina =0.12 µg/ml pero ninguno =2 µg/ml.

Conlusiones: En los ultimos años la incidencia de meningitis neumocócica se está manteniendo relativamente estable.Se trata de una patología con elevada morbimortalidad, presentando al alta secuelas neurológicas más de la mitad de los pacientes.Existe una alta diversidad de serotipos responsables siendo en el momento actual el serotipo 19A el principal productor de meningitis neumocócica en nuestro medio, sin que ello se haya relacionado, por el momento, con un aumento de la resistencia a beta lactámicos

09:40 **4**

EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD INVASIVA MENINGOCÓCICA EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA TRAS LA INTRODUCCIÓN DE LA VACUNA CONJUGADA FRENTE A MENINGOCOCO C.

Francisco José Gil Sáenz[1], Raquel Urabayen Alberdi[2], Desirée Morales Senosiain[2], Mercedes Herranz Aguirre[2], Enrique Bernaola Iturbe[2], Aurelio Barricarte Gurrea[3], Jesús Castilla Catalán[3] y Manuel García Cenoz[3]

[1]Hospital García Orcoyen, Estella/Lizarra (Navarra), [2]Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona/Iruña (Navarra) y [3]Servicio de Epidemiologia, Prevención y Promoción de la Salud, Pamplona/Iruña (Navarra)

Introducción: La enfermedad invasiva meningocócica (EIM) es una entidad clínica de baja incidencia pero con un peso epidemiológico importante dada su alta tasa de morbimortalidad.

Objetivos:

- Analizar la evolución de la incidencia de EIM en población pediátrica en nuestra comunidad

- Evaluar cambios epidemiológicos en la EIM tras la introducción de la vacuna conjugada frente a meningococo C en el último trimestre del año 2000

Material y métodos: Los datos poblacionales fueron obtenidos del censo oficial de navarra.

Los datos sobre EIM fueron obtenidos del registro de enfermedades de declaración obligatoria del instituto de salud pública de enero de 1987 a diciembre de 2009.

El análisis estadístico se realizó con SPSSv18.0 mediante t de student, chi cuadrado y regresión logística.

Resultados: Se observó un descenso en la incidencia de EIM en nuestra población del periodo prevacunal (1987-2000) al postvacunal (2001-2009), de 18,54 a 11,16c/10ˆ5(OR:0,594; IC95%:0,463-0,763). Este descenso fue debido a la caída del serogrupo C (SGC) de 5,67 a 1 ,26c/10ˆ5(OR:0,221;IC95%:0,110-0,444) y los casos no grupados. Por contra el sergogrupo B (SGB) incrementó su incidencia en el periodo postvacunal (de 5,76 a 9,1c/10ˆ5;OR:1,576;CI95%:1,13-2,198). Analizando por edad se observó un importante descenso de SGC en los grupos de menor edad: de 0 a 4 años (de 11,71 a 0,35c/10ˆ5;OR:0,033; IC95%:0,004-0,237) y de 5 a 9 (de 3.56 a 0c/10ˆ5). En estos grupos no hubo incrementos en la incidencia de SGB. Por otro lado la incidencia de SGB aumentó en el grupo más mayor (10-14 años: de 0,51 a 2.94 c /10ˆ5;OR:4,66;IC95%:1.20-18,04), que no mostró caída en incidencia de SGC. Examinando la gravedad de los cuadros se observó globalmente en SGC un descenso de sepsis (OR:0,196;IC95%:0,084-0,457) paralelo al de meningitis (OR:0,266;IC95%:0,078-0,905), mientras que en SGB el aumento ha sido fundamentalmente a expensas de sepsis (OR:1,812;IC95%:1,214-2,706). No se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas ni en la tasa de mortalidad ni en la tasa de letalidad globalmente ni para los distintos serogrupos.

Conclusiones: Después de la introducción de la vacunación se ha producido un descenso en la incidencia de EIM en población pediátrica. No obstante el importante descenso de casos de SGC en niños pequeños se ha visto ensombrecido por el aumento de casos graves de SGB en niños de mayor edad.

09:50 **5**

COHORTE NACIONAL DE NIÑOS INFECTADOS POR VIH (CORISPE): SITUACIÓN ACTUAL Y ÚLTIMOS RESULTADOS.

Santiago Jiménez de Ory[1], María Luisa Navarro Gómez[1], Pere Soler-Palacín[2], Claudia Fortuny Guasch[2], María Espiau Guarner[2], María Isabel de José Gómez[2], María Ángeles Muñoz-Fernández[1] y Grupo de Trabajo CoRISpe[2]

[1]H.G.U. Gregorio Marañón, Madrid y [2]Grupo de trabajo CoRISpe, España

Objetivos: Describir la situación actual de la Cohorte Nacional de Niños Infectados por VIH (CoRISpe), a Julio de 2010.

Pacientes y Métodos: Cohorte abierta, prospectiva y retrospectiva, multicéntrica, de pacientes infectados con VIH, principalmente por transmisión vertical, diagnosticados con menos de 18 años de edad. A través de aplicaciones online se recogieron durante el período 2009-2010 variables sociodemográficas, epidemiológicas, clínicas y de tratamientos de 695 pacientes de 45 hospitales pertenecientes a 14 CCAA.

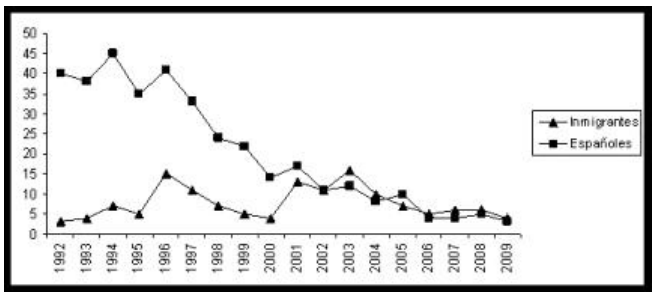
Resultados: de los 695 pacientes incluidos en CoRISpe, 529 son menores de 18 años y continúan siendo atendidos en unidades pediátricas. De ellos, 512 (96,8%) fueron infectados por transmisión vertical. El 55,6% son mujeres, con una mediana de edad de 12,5 años (rango: 0,38-17,95 años; RIC=7). Un 24,7% cumple criterios de SIDA (estadío C, CDC). Un 8% ha sido coinfectado también por virus hepatotropos (VHC, VHB) o CMV. 139 (27,14%) son inmigrantes o hijos de padres inmigrantes. Actualmente el 75,6% de los niños no están inmunodeprimidos (estadio inmunológico 1, %CD4 >25), y todos ellos están recibiendo tratamiento antirretroviral, a excepción de 40 que lo han interrumpido y 10 que nunca lo han recibido. De los niños que reciben tratamiento, el 78% tiene carga viral del VIH indetectable (control de la replicación viral). Las pautas de tratamiento antirretroviral más utilizadas son las compuestas por 2 análogos de nucleósidos y un inhibidor de la proteasa (48,7%) y 2 análogos más 1 no análogo de nucleósidos (27,4%). Los fármacos más utilizados son Lopinavir/Ritonavir (54,4%), Lamivudina (46,9%), Abacavir (41,8%) y Efavirenz (27,4%).

Conclusiones: La Cohorte Nacional de Niños Infectados por VIH (CoRISpe) permite definir las características del paciente VIH tratado en unidades pediátricas de nuestro país. Actualmente la mayoría de estos pacientes son adolescentes que han sobrevivido a la era pre-TARGA, presentando unas características clínicas, inmunológicas, virológicas y de tratamiento diferentes a las del paciente VIH en otras edades. Además, los nuevos diagnósticos en los últimos años están sucediendo en pacientes cuyo origen o el de sus familias es inmigrante. Todos estos aspectos epidemiológicos son claves para poder diseñar estrategias encaminadas a mejorar la prevención de nuevos casos así como adaptar el tratamiento a las características de los pacientes que tratamos.

Título tabla: Procedencia de los niños con infección VIH por transmisión vertical incluidos en CoRISpe

Procedencia	Número (N=512)	Porcentaje
España	366	71,5%
África Sub-sahariana	82	16,0%
América Central y del Sur	32	6,25%
África del Norte	11	2,15%
Europa del Este	5	0,98%
Europa Occidental	5	0,98%
Asia	4	0,78%
Desconocido	7	1,36%

Título imagen: Localización de los pacientes de CoRISpe infectados por VIH por transmisión vertical, por origen y año de nacimiento



10:00 **6**

INFECCIÓN VERTICAL POR EL VIRUS DE LA INMUNODEFICIENCIA HUMANA: EXPERIENCIA EN NUESTRO HOSPITAL EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS.

Ana Isabel Menasalvas Ruiz[1], Juan Alberto Piñero Fernández[1], Antonio Jesús Castellanos Alcarria[1], Álvaro Mula Antón[1], Santiago Alfayate Miguélez[1] y Luis Marín Vives[1]

[1]Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: La principal vía de transmisión de la infección por VIH en niños es la vía vertical. El tratamiento antirretroviral en el embarazo, parto y período neonatal ha disminuido drásticamente la tasa de infección. Nuestro objetivo ha sido revisar las historias de los hijos de madre con infección VIH en nuestro centro en los últimos 10 años y conocer la tasa de transmisión vertical y el seguimiento de las medidas de prevención.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de las historias de los niños hijos de madre con infección VIH desde enero de 2001 hasta diciembre de 2010. Recogimos datos epidemiológicos, del embarazo, tratamiento antirretroviral materno, coinfecciones, tipo de parto, zidovudina intraparto, tratamiento del recién nacido e infección vertical en el niño.

Resultados: Se han seguido 103 niños (48 mujeres/64 hombres) sin una clara tendencia ni de aumento ni de descenso en el número de nacimientos en los distintos años (rango 6-2005 y 18-2006). Llama la atención un porcentaje elevado (26,2%), de hijos de madre inmigrante (máximo 2006-08 33-58%). Un 12,6% de las madres estaban coinfectadas por el VHC, 7,7 % por el VHB y una paciente con sífilis. El 18,5% desconocían la infección (14 se diagnosticaron en el embarazo y cinco en el postparto). 51 niños nacieron por cesárea y 52 por parto vaginal. 12 fueron pretérmino. Diez fueron de bajo peso para su edad gestacional. Ocho recibieron triple terapia. Siete niños resultaron infectados (6.8%), en cuatro, el diagnóstico materno fue postparto y en los tres restantes sólo en uno, el embarazo fue controlado y la madre había recibido tratamiento, aunque la carga viral había estado elevada durante todo el mismo.

Conclusiones: Aún a pesar de existir unas medidas de demostrada eficacia para la prevención de la infección vertical por el VIH, hemos observado un número elevado de casos relacionados con mal cumplimiento de las mismas. Es muy importante optimar el seguimiento y tratamiento de las embarazadas con infección VIH y, solicitar la serología urgente en todas las gestantes con serología desconocida para instaurar tratamiento antirretroviral durante el parto y precoz en el neonato.

10:10 **7**

NIÑA CON INFECCIÓN POR EL VIRUS DE LA INMUNODEFICIENCIA HUMANA DE TRANSMISIÓN VERTICAL, SERONEGATIVA.

Cristina Comín Cabrera[1], Laura Gutiérrez Pascual[1], Luis Escosa García[1], Mª Ángeles Muñoz Fernández[2], Rafael Delgado[3] y María Isabel de José Gómez[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid, [2]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid y [3]Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Introducción: El VIH (virus de la inmunodeficiencia humana) continúa siendo un problema de salud de primer orden a nivel mundial, constituyendo en la edad pediátrica una creciente pandemia prevenible. La TARGA (Terapia antirretroviral de gran actividad) ha modificado significativamente la historia natural de la enfermedad, pero aún se desconoce el impacto a largo plazo de estas terapias prolongadas en niños.

Caso clínico: Presentamos un caso excepcional de infección por VIH de transmisión vertical en una niña tratada precozmente con TARGA, con carga viral indetectable de forma mantenida desde los tres meses de vida, que continúa siendo seronegativa a los 8 años de edad. La infección fue confirmada mediante detección y análisis de DNA proviral. La paciente ha recibido el calendario vacunal completo y no presenta ningún defecto a nivel inmunitario.

Discusión: No se ha descrito en la literatura ningún caso de serorreversión mantenida durante tanto tiempo en niños infectados por VIH perinatalmente y tratados de forma precoz con TARGA. Sólo han sido publicados cuatro casos de serorreversión transitoria, todos ellos habiendo seroconvertido antes de los 6 años de edad en relación con administración de vacunas, infecciones virales o interrupciones del tratamiento. Hay escasos estudios en niños en lo referente a terapias antirretrovirales simplificadas, no estando recomendado en la actualidad interrumpir el tratamiento.

Conclusiones: El inicio precoz de TARGA en niños con infección vertical por VIH, con supresión total y mantenida de la replicación viral, puede conllevar resultados negativos en las pruebas serológicas que no deben ser interpretadas como ausencia de infección. Son necesarios nuevos estudios para evaluar posibles estrategias de manejo a largo plazo de estos pacientes con ausencia de respuesta humoral específica frente al VIH, para disminuir los efectos secundarios y mejorar la calidad de vida y cumplimiento de la terapia, sin riesgo de pérdida del buen control obtenido hasta el momento con las combinaciones terapéuticas recomendadas en al actualidad.

10:20 **8**

MALARIA. A PROPÓSITO DE UNA SERIE DE 76 CASOS EN UN HOSPITAL SECUNDARIO.

María de la Parte Cancho[1], Miguel Ángel Roa Francia[1], Raquel Villamor Martín[1], María José Maldonado Toral[1], Covadonga Terol Espinosa de los Monteros[1], Lidia Brea Prieto[1] y Mª Rosario Cogollos Agruña[1]

[1]Hospital Universitario de Móstoles, Móstoles (Madrid)

Objetivo: Conocer el perfil de los pacientes y forma de presentación de la malaria en nuestro medio en los últimos 17 años.

Material y métodos: Análisis retrospectivo en 76 casos de Malaria, de variables demográficas, clínicas, de diagnóstico y tratamiento. Análisis estadístico mediante SPSS17.0.

Resultados: Un 68,4% de los pacientes son de origen guineano. Edad media al diagnóstico: 6,5 años (ds3,87), con 3 casos de malaria congénita. Varones 60,5%. Tiempo medio de residencia en España: 2 años. Tiempo medio desde regreso del país de origen: 38 días (ds64). Un 25% presentaron paludismo del viajero. Solo un 18,2% realiza profilaxis. Lugar del diagnóstico: urgencias (53,9%), hospitalización (22,4%), centro de salud (21,1%), consulta (2,6%). 73,7% se diagnostican el mismo día que consultan (x1,95días,ds5). 56% consulta en <3 días (x7días,ds15,93). Principal motivo de consulta: fiebre (81,6%). 13,2% asintomáticos. 64,5% presentan hepatoesplenomegalia. Tiempo medio de ingreso: 5,6 días (ds3,5). 83,8% precisan <7 días de ingreso. Valores analíticos: 50% Hb<10mg/dl, 23,7% leucopenia <5.000x103/µl, trombopenia <150.000 36% y <100.000 17%, 5,2% leucocitosis. Reactantes de fase aguda: 30% PCR>20mg/l, 82% VSG>20mm/h. Diagnóstico por gota gruesa y PCR. En 24 casos (31,57%) se llegó al diagnóstico por gota gruesa. Hubo discordancia de PCR y gota gruesa en 14 casos (19,73%). Especies detectadas: P.falciparum (80,8%), P.ovale (9,6%) parasitación mixta (7,7%), P.vivax (1,9%). 93,3% parasitación leve (<5%). Coparasitación 59,2%. Durante los primeros años el tratamiento más empleado fue Quinina+Sulfadoxina/Pirimetamina (44%), en los últimos años Atovaquona-Proguanil (21,33%), otras pautas de tratamiento en 34,66%. empleado los primeros años fue Quinina más Sulfadioxina-Pirimetamina y Halofrantina, posteriormente Atavaquona-Proguanil. Sólo fue posible un control postratamiento en la mitad de los casos.

Conclusiones: 1. La mayoría de los casos en nuestro centro son casos de malaria leve, con índices de parasitación bajo y con buena respuesta al tratamiento. 2. La gota gruesa no diagnostica todos los casos de malaria, especialmente si la parasitemia es baja. 3. Existe un nº importante de paludismo del viajero. 4. La mayoría no realiza profilaxis. 5. En toda fiebre de niño procedente de país endémico se debe realizar despistaje de malaria.

10:30 **9**

CRIBADO DE ENFERMEDAD DE CHAGAS EN EMBARAZADAS BOLIVIANAS DURANTE CINCO AÑOS. ANÁLISIS DE LAS CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS ASOCIADAS A LA INFECCIÓN Y SEGUIMIENTO DE LOS RECIÉN NACIDOS.

Alba Martínez Ortiz[1], María Flores[2], María Isabel González-Tomé[1], Efrén Salto[1], Isabel Camaño[1], Pablo Rojo Conejo[1] y Luis Ignacio González-Granado[1]

[1]Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid e [2]Instituto de Salud Pública, Madrid

Introducción: Los factores de riesgo asociados a Enfermedad de Chagas todavía no han sido evaluados de forma exhaustiva, especialmente en áreas no endémicas. Con los nuevos flujos migratorios entre países endémicos y no endémicos la estrategia de evaluación de las personas que proceden de áreas endémicas no ha sido claramente establecida, así como la prevalencia de la enfermedad en embarazadas y el riesgo de transmisión vertical.

Métodos: Estudio observacional prospectivo de una cohorte de más de 537 embarazadas bolivianas que incluye el periodo del 1 de junio 2006 al 1 de febrero 2011. Los factores de riesgo epidemiológico evaluados en ese intervalo de tiempo fueron: haber habitado en casa de adobe, haber sido transfundidos, la presencia peridomiciliaria del vector, existir familiares afectados o fallecidos por la enfermedad o haber vivido en un área rural. Determinamos la prevalencia de Enfermedad de Chagas en esta cohorte, la tasa de transmisión vertical y analizamos las variables citadas para valorar los factores de riesgo asociados a una mayor prevalencia.

resultados: La prevalencia de Enfermedad de Chagas en embarazadas bolivianas fue del 14%. La tasa de transmisión vertical fue del 2,8%. Los niños infectados por transmisión vertical fueron diagnosticados por Reacción en Cadena de la Polimerasa y curados después de recibir tratamiento con Benznidazol. En el análisis univariante los factores asociados a mayor riesgo de infección (p<0,05) fueron los

siguientes: haber recibido una transfusión, haber vivido en casa de adobe, haber visto el triatómido y tener familiares afectados o fallecidos por la enfermedad. En el análisis multivariante por el método de regresión logística binaria se mantienen como factores de riesgo independientes el antecedente de transfusión y el haber vivido en casa de adobe.

Conclusiones: La transfusión sanguínea y el haber habitado en casa de adobe son factores de riesgo independientes en la Enfermedad de Chagas en nuestra cohorte de mujeres bolivianas embarazadas que viven en un área no endémica.

La prevalencia en esta cohorte es suficientemente alta para promover en nuestro país la realización de un cribado sistemático de Enfermedad de Chagas en mujeres embarazadas. Al menos este cribado debería extenderse a todas aquellas con antecedentes de transfusión o haber vivido en casa de adobe.

Título imagen: Regresión logística binaria

REGRESION LOGISTICA BINARIA

	B	S.E.	Wald	df	Sig.	Exp(B)
TRANSFUSIÓN	1,269	,633	4,026	1	,045	3,559
CASA DE ADOBE	1,414	,370	14,623	1	,000	4,111
Constant	-2,919	1,360	4,607	1	,032	,054

10:40 **10**

INCIDENCIA DE CLÍNICA RESPIRATORIA RECIDIVANTE TRAS UN PRIMER EPISODIO DE BRONQUIOLITIS EN PACIENTES QUE PRECISARON INGRESO Y ANÁLISIS DE LOS FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A SU APARICIÓN.

Patricia Suero Toledano[1], Silvia Ricart Campos[1], Marta Sarda Sánchez[1], Asier Apodaca Saracho[1] y Juan José García García[1]

[1]Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona)

Objetivo: determinar la incidencia de clínica respiratoria recurrente tras un primer episodio de bronquiolitis e identificar los factores de riesgo asociados a su aparición.

Material y métodos: Estudio longitudinal observacional. Se incluyeron <12 meses con bronquiolitis que precisaron ingreso en planta o UCI-Pediátrica en un hospital de tercer nivel desde octubre'07 a octubre'08. Se realizó seguimiento clínico con el envío de un cuestionario a domicilio durante el año siguiente al alta. Mediante regresión logística se estudiaron variables clínicas y demográficas (tabaco, guardería, hermanos, tipo de lactancia, atopia) relacionadas con mayor incidencia de broncoespasmos posteriores, con el uso de medicación (salbutamol, prednisolona) y de tratamiento preventivo (budesonida, montelukast). Se analizó si la infección por un determinado virus en el primer episodio de bronquiolitis condicionaba un mayor riesgo de clínica respiratoria.

Resultados: Respondieron 122 pacientes (25% de la muestra). Un 50% utilizó salbutamol a lo largo del invierno y hasta un 40% usó medicación preventiva. La presencia de dermatitis atópica (OR 2.3; IC95% 0.9-5.8; p=0.07) y los antecedentes familiares (AF) de asma o atopia (OR 3.2; IC 1.4-7.6; p=0.007) mostraron un aumento del riesgo de precisar salbutamol o prednisolona. El rinovirus pareció asociarse a un mayor riesgo sin alcanzar la significación estadística (OR 2.16; IC 0.95-4.9; p=0.066). Los AF de atopia o asma se asociaron con el uso de medicación preventiva (OR 4.3; IC 1.3-14.1; p=0.016), así como el haber presentado una bronquiolitis grave durante el ingreso (OR 6.2; IC9 1.9-20.5; p=0.003). La presencia de hermanos mayores (OR 4.3; IC 1.2-15; p=0.022) y los AF de atopia (OR 8.7; IC 1.8-41.1; P=0.006) se asociaron a un mayor riesgo de precisar &tgt;5 visitas/año al servicio de urgencias hospitalarias. El antecedente de prematuridad mostró una disminución del riesgo de visitas (OR 0.7; IC 0.01-0.9, p=0.043).

Conclusiones: Los AF o personales de atopia marca los pacientes que presentarán clínica respiratoria recurrente tras un primer episodio de bronquiolitis. A pesar de que el rinovirus parece mostrar un aumento del riesgo de clínica respiratoria posterior, no se observó relación estadísticamente significativa entre el virus causante de la bronquilitis y la evolución posterior.

10:50 **11**

ESTUDIO RETROSPECTIVO DE NIÑOS CON ESPONDILODISCITIS EN UN HOSPITAL TERCIARIO (ENERO 2001– ENERO 2011).

Encarnación Fernández Rodríguez[1], Katty Pamela Guzmán Laura[1], María Soledad Camacho Lovillo[1], José Antonio Porras Cantarero[1], María del Mar Pardo Celdrán[1] y Teresa de Toro Lozano[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Antecedentes: La espondilodiscitis es una entidad poco frecuente en pediatría, su diagnóstico es difícil y requiere un alto índice de sospecha. Su etiología y tratamiento son controvertidos siendo la detección precoz esencial para evitar secuelas.

Métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de los niños diagnosticados de espondilodiscitis en nuestro Hospital entre Enero 2001 y Enero 2011. Se incluyeron todos los casos clínica y radiológicamente compatibles, se recogieron sus características clínicas, pruebas complementarias y tratamiento.

Resultados: Se estudiaron 5 casos. La edad mediana al diagnóstico fue de 1.5 años (rango:1.5-13.3), 4 de ellos en menores de 4 años y un caso en una niña de 14 años. El tiempo medio hasta el diagnóstico fue de 37 días (rango 14-75). Un caso se localizó a nivel D10-D11 y el resto en región lumbar. Los síntomas más frecuentes fueron dolor dorso-lumbar y alteración marcha-cojera en 4 casos; el 80% presentó fiebre. No se objetivó leucocitosis (10.348±2.269mm3) ni neutrofilia (54,58±19.41%) excepto en un caso. La VSG fue de 92 ±33.4mm/h y la mediana de PCR fue de 2.6 mg/L(rango 0.5-45.1). Los hemocultivos fueron negativos en todos los casos en los que se obtuvo muestra. En dos casos se aisló el germen causal: S. aureus y C. burnetti respectivamente.

La radiografía simple fue patológica en 2 casos. Se realizó gammagrafía en 3 pacientes, fue normal en un caso. La RMN se realizó y fue diagnóstica en toda la serie.

Se administró antibioterapia a todos los niños, con una duración mediana vía intravenosa de 15 días (rango 11-50) y oral de 14.5 días (rango 10-45). Todos los casos mostraron una respuesta favorable y no se han objetivado recaídas.

Discusión: Se evidencia un aumento de la incidencia de esta patología en el último año (2 de los 5 casos). Este hecho puede deberse a: incremento de la sospecha clínica, mayor accesibilidad a las pruebas de imagen o a un aumento real de esta afectación. Se constata en la edad de presentación dos picos de distribución: menores de 4 años y mayores de 12 años. Destacar la escasa rentabilidad del hemocultivo y la importancia de la RMN como gold estándar en el diagnóstico. La buena respuesta a la antibioterapia apoya la hipótesis del origen infeccioso en esta patología. Enfatizamos la importancia de un diagnóstico y tratamiento precoz para así mejorar consecuentemente el pronóstico.

Título tabla: Características clínico-radiológicas y terapéuticas

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5
Año de diagnóstico	2006	2008	2008	2010	2010
Forma de presentación	Fiebre. Dolor dorsal.	Alteración de la marcha. Fiebre intermitente. Dolor lumbar.	Fiebre. Dolor lumbar irradiado a ambas regiones inguinales.	Alteración de la marcha. Negativa a deambular. Fiebre.	Alteración de la marcha. Dolor lumbar derecho.
Edad	38 meses	20 meses	14 años	17 meses	20 meses
Localización	D10-D11	L5-S1	L2-L3	L2-L3	L3-L4
Leucocitosx109/L (% neutrófilos)	10.160 (80.4%)	13.510 (57,5%)	8.860 (63%)	7.700 (30%)	11.510 (42%)
PCR (mg/L)	0,5	2,6	45,1	0,5	19,1
VSG (mm/h)	55	120	-	101	-
Aislamiento de germen	Coxiella burnetti	-	S. aureus	-	-
Radiología simple	-	Estrechamiento de cuerpos vertebrales L5-S1. Aumento de espacio intervertebral.	Lesión lítica en margen anterior de L2.	Sin alteraciones.	Sin alteraciones.
Gammagrafía ósea	Imagen osteoblástica-osteolítica en D10.	Sin alteraciones.	-	Aumento de actividad osteoblástica a nivel de L2-L3.	-
TAC	-	Fractura aplastamiento del cuerpo vertebral S1. Esclerosis del platillo vertebral inferior de L5.	Lesión ósea que infiltra e insufla cortical sin romperla a nivel de L2.	-	-
RMN	Lesión ocupante de espacio extradural en relación al cuerpo vertebral D10.	Alteraciones compatibles con espondilodiscitis en fase aguda a nivel de L5 y S1.	Lesión a nivel de los cuerpos vertebrales L2 y L3, con fragmento óseo del platillo inferior de L2.	Espondilodiscitis L2-L3, en fase aguda, con desaparición del disco intervertebral, que asocia un componente flemonoso.	Cambios secundarios a espondilodiscitis en el nivel L3-L4, con componente flemonoso perivertebral y foraminal derecho visible.
Antibiótico intravenoso	Cloxacilina. Clindamicina	Cefotaxima y cloxacilina	Vancomicina y rifampicina	Cefotaxima y cloxacilina	Cloxacilina
Antibiótico enteral	Cefadroxilo. Rifampicina y ciprofloxacino	Cefadroxilo	Cefadroxilo y rifampicina	Cefadroxilo	Cefadroxilo
Tratamiento ortopédico	-	Corsé Boston	Corsé	-	-
Tratamiento quirúrgico	-	-	Sí	-	-

Jueves, 16 de junio (09:30 – 11:00)

PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA Y ATENCIÓN PRIMARIA.

Sala 6 (Pabellón 2, planta 0)

09:30 **12**

INCIDENCIA DE LA OTITIS MEDIA AGUDA EN NIÑOS MENORES DE 6 AÑOS EN ESPAÑA.

Ignacio Salamanca de la Cueva[1], Juan Antonio García Martínez[2], Alfonso Carmona Martínez[1], M. Rosario Bravo Tabares[3], M. Eulalia Muñoz Hiraldo[3], Matilde Riquelme Pérez[3], Trinidad Álvarez de Laviada Mulero[3], Carmen Casani Martínez[3], María Garcés Sánchez[3] y Mats Rosenlund y el grupo español para el estudio de la OMA[4]

[1]Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla, España, [2]GlaxoSmithKline España y GlaxoSmithKline Biologicals Bélgica, Madrid/España y Rixensart/Bélgica, [3] Centros de Salud de Madrid y Valencia, Madrid/Valencia, España y [4]GlaxoSmithKline S.A., Tres Cantos (Madrid)

Antecedentes y objetivos: La otitis media aguda (OMA) es la primera causa de prescripción de antibióticos en la infancia y uno de los motivos de consulta pediátrica más frecuentes. Los datos de incidencia de la OMA tras la introducción de la vacuna antineumocócica conjugada 7-valente (VNC 7-v) en España son limitados. Se ha realizado un estudio observacional para estimar la carga de la OMA en niños de 5 países europeos. Presentamos los datos obtenidos para España.

Métodos: Estudio epidemiológico, observacional, retrospectivo, multicéntrico, realizado en Italia, Alemania, Reino Unido, Suecia y España. En España se reclutaron niños de 0 a 5 años en 12 centros de Madrid, Sevilla y Valencia, sin signos ni síntomas de OMA o de infección respiratoria de vías altas en el momento de su inclusión en el estudio. Para identificar los episodios de OMA confirmados por un pediatra, se revisó la historia clínica de cada sujeto correspondiente a los 12 meses anteriores a su inclusión en el estudio, o desde el nacimiento en los menores de 1 año. En la definición de OMA se incluyeron los siguientes signos / síntomas: enrojecimiento/protrusión de la membrana timpánica, pérdida del reflejo luminoso, presencia de derrame agudo en el oído medio, otalgia, secreción, pérdida de audición, letargia, irritabilidad, anorexia, vómitos, diarrea o fiebre.

Resultados: En España se incluyeron 1.190 niños en el estudio, 641 (53.9%) de 0 a 2 años y 549 (46,1%) de 3 a 5 años. 635 (53,4%) eran varones. La incidencia de cualquier episodio de OMA fue de 387/1000 niños menores de 6 años-año (IC 95% 350-427). La incidencia por edades fue de 412/1000 personas-año (IC 95% 362-467) en niños de 0 a 2 años, y de 353/1000 personas-año (IC 95% 300-413) en niños de 3 a 5 años. Del total de los sujetos incluidos, el 22.9% (273 sujetos) tuvieron al menos un episodio de OMA durante la revisión retrospectiva de 12 meses. De los sujetos vacunados con VNC 7-v antes de esta revisión (693 niños), el 29.9% fueron diagnosticados de OMA (IC 95% 26,5-33,4).

Conclusiones: Los resultados confirman que, en España, a pesar del uso cada vez más extendido de la VNC 7-v en la última década, la incidencia de OMA es elevada y similar a la observada en otros estudios observacionales realizados en nuestro país en la era prevacunal

09:4 **13**

COOPERATIVA DE PEDIATRAS. UNA ALTERNATIVA PARA DAR COBERTURA PEDIÁTRICA EN ÁREAS DE BAJA DENSIDAD DE POBLACIÓN.

Jordi Fàbrega Sabaté[1], Gloria Ruiz Aragón[1], José Luís Vega García[2], Jordi Riba Hibernón[3], Manuel del Castillo Rey[2], Tatiana Valencia Ichazo[1], Mª Isabel Carvajal Lizano[1], Óscar Rosell Nebreda[1], Modesta González Figueredo[1] y Andreu Parareda Salles[1]

[1]Pediatria dels Pirineus, Seu d´Urgell, (Lleida), [2]Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona) y [3]Fundació Sant Hospital, Seu d´Urgell, (Lleida)

Antecedentes y Objetivos: Dado la escasez actual de especialistas en pediatría, existe un déficit de la cobertura pediátrica, sobretodo en las zonas más alejadas de las metrópolis.

Material y Métodos: En una comarca del Pirineo extensa y de baja densidad poblacional, se da cobertura a un Hospital comarcal con atención pediátrica y maternidad, y a dos Areas Básicas de Salud, así como a diferentes consultorios, algunos de ellos separados más de 45km. Se establece un convenio entre diferentes proveedores de salud del territorio y el Hospital Sant Joan de Déu (HSJD) de Barcelona, bajo la supervisión del Departament de Salut, para prestar la asistencia pediátrica (primaria y hospitalaria) a la zona. Los profesionales pediatras se constituyen en una Entidad de Base Asociativa mediante la personalidad jurídica de una Sociedad Cooperativa Profesional, asumiendo las decisiones organizativas y legales, así como las económicas en relación a la prestación. Se revisan los resultados a nivel asistencial y profesional después de un año de funcionamiento.

Resultados: La nueva estructura ha permitido doblar el número de pediatras en la comarca, permitiendo una reorganización de las consultas en función de la conciliación de la vida laboral y familiar de los profesionales, con cuatro días semanales dedicados a la asistencia y uno a la docencia, con rotaciones periódicas en el HSJD, con el consecuente inicio de consultas de subespecialidad en el territorio. A nivel asistencial se ha realizado una cobertura del 100% (365 días) tanto a nivel hospitalario como ambulatorio. Han disminuido un 33% las derivaciones a otros centros, mejorando claramente el timming de resolución de las patologías asistenciales. A nivel docente se han incrementado notablemente los cursos formativos y las sesiones (tanto en el territorio como fuera de él, incluso mediante retransmisión telemática), los actos comunitarios para promoción de la salud y por primera vez los estudiantes de Medicina de la Universidad realizan rotaciones por el servicio de pediatría.

Conclusiones: El nuevo modelo ha permitido una mejor cobertura pediátrica de toda la comarca, con visión territorial, continuidad en la atención, integración en el sistema de salud y sostenibilidad. El programa docente de formación continua permite la adhesión al territorio de pediatras con excelente formación, y este hecho repercute en los resultados asistenciales a medio y largo plazo.

09:50 **14**

EFICACIA Y EFICIENCIA DE UN PROYECTO DE INTERVENCIÓN SOBRE ALIMENTACIÓN CON LACTANCIA MATERNA EN ATENCIÓN PRIMARIA.

Inés Galé Ansó[1], Elena Sancho Gracia[1], Mª Pilar Collado Hernández[2], Jorge Fuertes Fernández-Espinar[3], María Pilar Samper

Villagrasa[2], Purificación Broto Cosculluela[3], Mª Flor Sebastián Bonel[3], Carlos Pardos Martínez[3] y Gerardo Rodríguez Martínez[2]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza, [2]Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza y [3]Centro de Salud Perpetuo Socorro, Huesca

Introducción y objetivos: El porcentaje de tasa de abandono de lactancia materna en nuestro medio es alto y similar al resto de España pese a los beneficios que aporta, las recomendaciones institucionales y el esfuerzo del personal sanitario. Se pretende evaluar la efectividad de un programa de intervención diseñado para fomentar la LM desde atención primaria (AP) y estimar el ahorro conseguido al implantar dicho programa.

Material y métodos: Estudio de intervención en madres y recién nacidos (RN) durante el año 2006 pertenecientes a un Área de Salud de AP (N=146). El grupo control eran los RN en 2005 seguidos en esa Centro de Salud por el mismo personal (N=169). Todos los niños recibieron controles rutinarios de puericultura durante 2 años. El grupo intervención fue sometido a un programa educacional de apoyo a la LM focalizado en dos momentos clave en el abandono de la LM: los primeros 4-5 días de vida y 3er-4º mes. Se registraron distintas variables demográficas, obstétricas y perinatales así como las relacionadas con la duración de la LM. Además se cuantificó el coste económico de un niño durante los seis primeros meses de vida alimentado con leche de fórmula.

Resultados: Con el programa diseñado se consigue que el 80% de los recién nacidos sean revisados en AP 5 días antes en el grupo intervención que en el control. Existe una mejora en la prevalencia y mantenimiento de lactancia materna, sobre todo a partir del tercer mes de vida con diferencias de hasta un 16% a los seis meses de vida. Además existe una mayor prevalencia de lactancia materna exclusiva en el grupo intervención con respecto al grupo control, especialmente entre los 3 y 6 meses, existiendo diferencias del 8% al llegar al sexto mes y se consigue que las familias de esta muestra hayan ahorrado en conjunto casi 8.500€.

Conclusión: Se ha conseguido adelantar la primera revisión de los RN en AP 5 días mejorando la prevalencia de LM exclusiva y del mantenimiento total de la misma y ahorrando casi 8500€.

10:00 **15**

UNIFICACIÓN DE CRITERIOS PARA LA ELABORACIÓN DE FORMULAS MAGISTRALES PEDIÁTRICAS.

Beatriz Clares Naveros[1], José Manuel Manzanares Olivares[1], María Jesús Lucero Muñoz[2], Concepción Álvarez del Vayo[2], Manuela Atienza Fernández[2], Ana Vila García[1], María Adolfina Ruiz Martínez[1], Nora Provenza Bernal[3], María Dolores Ruiz López[1] y Ana Cristina Calpena Campmany[3]

[1]Universidad de Granada, Granada, [2]Universidad de Sevilla, Sevilla y [3] Universitat de Barcelona, Barcelona

La ausencia de presentaciones adaptadas a las necesidades de los niños, conlleva al uso de la formulación magistral, mediante la elaboración de soluciones o suspensiones, fuentes de posibles errores de preparación y administración. De hecho la variabilidad en el diseño de fórmulas magistrales y el inconveniente de menor estabilidad de las formas líquidas conlleva la posibilidad de efectos terapéuticos no comparables y errores de medicación en el manejo de las dosificaciones. Con motivo de superar estos inconvenientes nuestro objetivo ha sido la unificación de criterios en la elaboración de las formulaciones orales líquidas pediátricas más demandadas en hospitales u oficinas de farmacia del territorio nacional, así como el estudio de su estabilidad.

Para la realización de este trabajo se acuerda la creación de una Comisión Permanente Multidisciplinar en la que participan Colegios Oficiales, Hospitales, Facultades, Servicios comunitarios, Asociaciones... Se validan los métodos analíticos (espectrofotometría o cromatografía líquida de alta resolución, según proceda) y se determina la concentración de activo en función de diferentes variables como tiempo, humedad, luz, pH y temperatura. Paralelamente las preparaciones son caracterizadas mediante multiple light scattering y determinación reológica. Los principios activos seleccionados así como las formulaciones más frecuentemente elaboradas en los servicios farmacéuticos hospitalarios consultados se muestran en la tabla.

Hasta el momento se confirma una estabilidad de 30 días para espironolactona, 40 días a 4ºC para Captopril, 60 días para ranitidina, furosemida, y 90 días a 4ºC para propanolol.

Con los datos obtenidos en este trabajo, se podría establecer un criterio único de formulación, conservación y dosificación, garantizando la continuidad, calidad y eficacia de tratamientos pediátricos. Asimismo se prevee la difusión de los resultados a los servicios farmacéuticos españoles así como su presentación ante la autoridad competente a efectos de su inclusión en la próxima actualización del Formulario Nacional como Fórmulas Magistrales Tipificadas o Preparados Oficinales según proceda.

Título tabla: Formulaciones Pediátricas Preseleccionadas para la Unificación de Criterios

Principio activo	Excipientes
Ranitidina 15mg/ml	Jarabe simple 50ml Agua purificada c.s.p. 100ml
Espironolactona 5mg/ml	Alcohol 70º 1ml Jarabe simple c.s.p. 100ml
Propanolol 1mg/ml	Acido cítrico monohidratado 1mg/ml Agua conservans 20ml Jarabe simple c.s.p. 100ml
Enalapril 1mg/ml	Solución reguladora de pH 3-3,5 300mg Jarabe simple c.s.p. 100ml
Captopril 1mg/ml	Edetato disódico 100mg Agua purificada c.s.p. 100ml
Furosemida 2mg/ml	Metil paraben 68mg Propil paraben 34mg Sodio Fosfato 12 Hidratos 6840mg Acido cítrico monohidratado 58mg Jarabe simple 40ml Agua purificada c.s.p. 100ml
Hidroclorotiazida 2mg/ml	Hidroxipropimetillcelulosa 1g Acido cítrico monohidrato c.s pH 3 Jarabe simple c.s.p. 100ml
Omeprazol 2mg/ml	Bicarbonato sódico 8.4g Goma xantan sol acuosa 1% 50ml Esencia vainilla 400mg Sacarina sódica 100mg Agua purificada csp 100ml
Fenobarbital sódico 328.5 mg	Glicerina 20ml Sorbitol 30ml Agua conservans csp 100ml
Acido ursodesoxicólico 20mg/ml	Metil celulosa 500mg Jarabe simple c.s.p 100ml
Isoniazida 10mg/ml	Sorbitol 70 % 50ml Agua consevans c.s.p. 100ml
Griseofulvina 25 mg/ml	Alcohol 96º 0.3ml Docusato sódico 500mg Hidróxido sódico 1M c.s pH 5.5-7.5 Carboximetilcelulosa sódica 1% 50ml Jarabe simple c.s.p.100ml
Tacrolimus 1mg/ml	Carboximetilcelulosa 1% 50ml Jarabe simple c.s.p. 100ml
Gabapentina 100mg/ml	Solución de Metilcelulosa 1 % 50ml Jarabe simple c.s.p.100ml
Hidrocortisona 1mg/ml	Alcohol 70º 10ml Glicerina 10ml Jarabe simple c.s.p. 100ml

10:10 **16**

EFECTIVIDAD DE UN PROGRAMA DE HIGIENE DE MANOS SOBRE LA REDUCCIÓN DE INFECCIONES RESPIRATORIAS DE VÍAS ALTAS Y GASTROENTERITIS EN LOS ESCOLARES.

Elena Cobos Carrascosa[1], Ernestina Azor Martínez[2], Joaquín Santisteban Martínez[3], José Miguel Martínez López[3], Juan Rafael Fernández Rumi[3], Fernando Molero Garzón[3] y Antonio Bonillo Perales[1]

[1]C.H. Torrecárdenas, [2]Centro de Salud Virgen del Mar, Almería y [3]Universidad Almería, Almería

Introducción: Las infecciones más frecuentes transmitidas en la escuela son las respiratorias y las diarreas. Estas enfermedades tienen una importante repercusión en Salud Pública por la cantidad de recursos asistenciales y económicos que se consumen. El hecho de lavarse las manos con jabón puede reducir casi a la mitad el riesgo de contraer diarrea y en un tercio las infecciones respiratorias. El gel hidroalcohólico proporciona una forma alternativa de higiene de manos fácil y eficaz.

Material y métodos: Ensayo clínico controlado, abierto, aleatorizado, en Colegios Públicos de nuestra provincia. Participaron 1640 escolares sanos (835 grupo control y 805 del experimental) con edades entre 4 y 12 años. La recogida de absentismo se realizó desde Octubre del 2009 a Mayo del 2010. Al grupo experimental se le instruyó para el lavado de manos con agua y jabón y gel hidroalcohólico en determinadas situaciones. Se revisaron las historias clínicas de los escolares en el programa informático DIRAYA para disponer de diagnósticos médicos. Análisis estadístico mediante SPSS 15.0 y EPIDAT 3.1.

Objetivos: Evaluar la efectividad en la escuela de un programa de higiene de manos sobre el absentismo escolar y sobre la disminución de las infecciones respiratorias de vías altas y gastrointestinales.

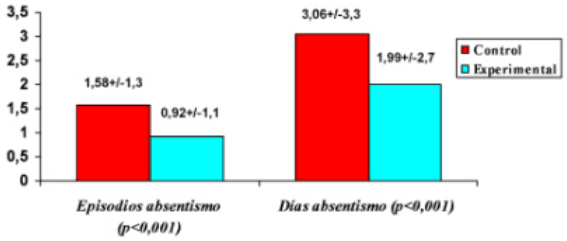
Resultados: Las características sociodemográficas fueron similares en ambos grupos (tabla 1). Se registraron 2024 episodios de absentismo, en el grupo experimental se registró un 28.6% menos episodios de absentismo que en el control. Hubo diferencias significativas en la media de episodios y días de absentismo entre grupos (figura 1). El grupo control presentó un total de 971 (65.2%) episodios de absentismo debido a infecciones respiratorias de vías altas frente a 518 (34.8%) del grupo experimental, encontrando diferencias significativas. El grupo control obtuvo un mayor número de episodios de absentismo debido a infecciones gastrointestinales que el grupo experimental (308, 62,5% y 185, 37,5 respectivamente, p<0,001).

Conclusiones: El uso gel hidroalcohólico como suplemento del lavado de manos con agua y jabón es una medida eficaz para reducir el absentismo escolar debido a infecciones gastrointestinales y respiratorias. La implementación de programas de higiene de manos en colegios serían intervenciones en salud coste-beneficiosas.

Tabla 1: Características sociodemográficas y clínicas entre grupo control y experimental.

Variables sociodemográficas y clínicas	Control	Experimental	p*
Edad media N° episodios de absentismo, n (%) N° días absentismo	8,06 (± 2,44 SD) 1302 (64,3) 2520 (±1,25 SD)	7,95 (±2,34 SD) 722 (35,7) 1570 (±1,32 SD)	0,308 <0,001 <0,001
Sexo, n (%)			0,512
Hombre Mujer	669 (65) 663 (63,6)	360 (35) 362 (36,4)	
Uso gel hidroalcohólico, n (%)			0,952
Sí No	86 (12,7) 593 (87,3)	73 (12,4) 516 (87,6)	
País de origen, n (%)			0,019
Español	1157 (64,4)	635 (35,4)	
Iberoamericano	78 (72,9)	29 (27,1)	
Europeo	38 (52,1)		35 (47,9)
Africano	26 (55,3)	21 (44,7)	
Visita al pediatra AP, n (%)			<0,001
Sí No	910 (69,9) 392 (30,1)	425 (58,9) 297 (41,1)	
Estación año,n (%)			0,963
Otoño Invierno Primavera	386 (64,2) 472 (64) 444 (64,7)	215 (35,8) 265 (36 242 (35,3)	

Figura 1: Diferencias en la media de episodios y días de absentismo entre grupos.



10:20 **17**

INDICE NUMÉRICO OSIFICATIVO CARPO-METACARPOFALÁNGICO PARA EL CÁLCULO DE LA EDAD ÓSEA BASADO EN ESTUDIO LONGITUDINAL DESDE LOS SEIS MESES HASTA LOS 20 AÑOS DE NIÑOS DE AMBOS SEXOS.

Bernardo Ebrí Torne[1], Inmaculada Ebrí Verde[1] y José Ricardo Ebrí Martínez[2]

[1]Hospital Miguel Servet, Zaragoza y [2]Instituto Valenciano de Ortopedia Infantil, Valencia

Antecedentes y Objetivos: El índice Ebrí Carpal (IC) es un índice que estudia los huesos carpianos. El índice Ebrí Metacarpofalángico (IMF) está formado a partir de los máximos diámetros de los huesos metacarpofalángicos estudiados por Tanner II-Rus. Estos índices descritos en la bibliografía pediátrica (Acta Pediatr Scand, Acta Pediatr Esp, Pediatrie) han demostrando su valor en la práctica clínica para calcular la edad ósea del niño. En el estudio actual, hemos querido aportar un nuevo índice conjunto, denominado carpo-metacarpofalángico (ICMF) que trate de optimizar a los anteriores, sea de fácil utilización para el pediatra y pueda servir de base para predicción de talla adulta.

Material y Métodos: La casuística longitudinal comprende 160 niños sanos: 73 varones y 87 mujeres, distribuidos por sexos y años, y radiografiados anualmente desde los seis meses hasta los 20 años. Se han medido radiográficamente con un nonius 21 núcleos de osificación, del carpo y metacarpo-falanges en radiografía dorsopalmar de mano izquierda (máximas distancias) comprendiendo las epífisis de radio y cubito, obteniéndose el ICMF en mm, como resultado de un sumatorio de las medidas de los núcleos presentes dividido por 21 (número fijo) Se ha utilizado el paquete estadístico "Statistix".

Resultados: A partir de este índice y como resultado de su íntima correlación estadística con la edad cronológica (coeficiente de corre-

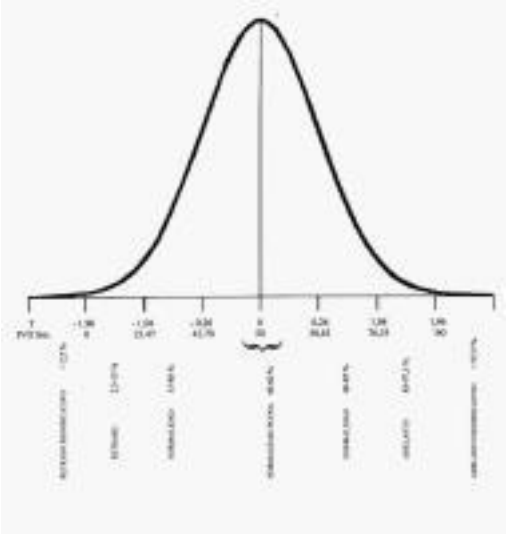
lación de 0,97 en varones y 0,94 en niñas, p<0,001) hemos obtenido en ambos sexos, unas ecuaciones de predicción de la edad ósea en años: Edad ósea en varones = -0,03 + 0,909 x ICMF y en mujeres Edad ósea= -1,345 +1,018 x ICMF. A efectos no obstante de ofrecer al clínico un diagnóstico más preciso de la edad ósea y siguiendo en la bibliografía al mismo autor referido, se ha procedido a aplicar la metodología del llamado Índice de Valoración Osificativa (IVO) a ICMF, llevándose luego los resultados a una figura de equivalencias respecto a la edad ósea (Ver figura adjunta) De esta forma puede saberse si la edad ósea se encuentra normal, retrasada o adelantada, y si este adelanto o retraso es o no significativo. El cálculo de las ecuaciones puede obtenerse de forma manual o con un programa informático a disposición del lector si se quiere obtener además la predicción de talla adulta.

Varones IVO-ICMF = 49,4 + 17,5 x ICMF - 19,3 x EC

Mujeres IVO-ICMF = 30 + 15,2 x ICMF -14,9 x EC

Conclusiones: Se presenta un nuevo método numérico (ICMF) que permite la no utilización de los clásicos de Tanner y Greulich-Pyle para el cálculo de la edad ósea, creándose por primera vez en nuestro país, nuevos estándares de población longitudinal española. Este nuevo índice es semejante a los ya existentes: IC y IMF. La metodología básica presentada es factible de poder ser adaptada a poblaciones distintas, a efectos de poderse crear estándares propios de grupos raciales distintos.

Título imagen: Equivalencias del IVO en edades óseas



10:30 **18**

SENSIBILIDAD Y ESPECIFICIDAD DE LOS INDICES DE MASA CORPORAL Y MASA GRASA EN NIÑOS DE 6 A 13 AÑOS.

José Ramón Alvero Cruz[1], José Carlos Fernández García[1], Jesús Barrera Expósito[1], Margarita Carrillo de Albornoz Gil[1], Lorena Correas Gómez[1] y Elvis Álvarez Carnero[1]

[1]Universidad de Málaga, Málaga

Introducción: El sobrepeso y la obesidad representan un cuadro clínico patológico crónico caracterizado por un aumento de la masa grasa corporal, lo que se ha asociado al desarrollo de otras comorbilidades de forma independiente, como la hipertensión arterial, la dislipidemia, la diabetes mellitus tipo II, la cardiopatía isquémica y algunos tipos de cáncer.

Objetivo: El objetivo del presente trabajo es comprobar la sensibilidad y especificidad del IMC e IMG para diagnosticar y determinar valores de corte para la obesidad en una población de niños entre 6 y 13 años de edad.

Metodos: El estudio se realizó en 255 escolares, 144 niñas y 111 niños sanos (edad: 9,4 6± 1,6 y 9,3±1,6 años; IMC: 19,64 ± 5,0 y 18,95 ± 3,45 kg/m2; IMG: 4,79 ± 2,54 y 4,32 ± 2,64). La composición corporal fue estimada con técnicas antropométricas (Masa grasa mediante la ecuación generalizada de Slaughter). El IMC: Peso(kg)/Talla(m2) y el IMG (kg peso graso/Talla (m2). La definición de obesidad se realizó aplicando los valores de corte de Cole relativos a cada edad y correspondientes al punto de corte internacional de 30 kg/m2, que clasifica el estado de obesidad. Se aplicó un análisis de curvas ROC (receiver operating characteristics) y se calcularon las áreas bajo la curva (ABC) de cada índice (IMC, IMG),así como los valores de sensibilidad y especificidad. Se utilizo el paquete estadístico Medcalc versión 11.5. La significación estadística fue establecida para una p<0,05.

Resultados: En las niñas los valores predictivos positivos fueron de 69,4 y 47,2% para el IMC y IMG respectivamente. Esos valores en niños fueron de 62,1 y 68%. Los valores predictivos negativos fueron en niñas del 100% para el IMC y IMG y en niños de 98,8 y 97,7%. Las ABC del IMC para niñas fue de 0,979 (IC 95%: 0,946-0,99) y para niños de 0,965 (IC 95%: 0,912- de 0,991), ambos p<0,0001. Los puntos de corte de IMC fueron de 21,52 y 21,03 kg/m2 para niñas y niños y el IMG de 4,84 y 5,84 kg/m2

Conclusiones: Los resultados muestran que tanto el IMG como el IMC muestran altos valores de sensibilidad y especificidad, así como una alta precisión para diagnosticar el estado de obesidad y que los puntos de corte que se presentan se consideran herramientas válidas para la detección de obesidad en jóvenes escolares.

10:40 **19**

EFECTOS DE UNA DIETA MEDITERRÁNEA / TRADICIONAL EN NIÑOS CON SOBREPESO Y OBESIDAD TRAS UN AÑO DE INTERVENCIÓN.

Blanca Calatayud Moscoso del Prado[1], Fernando Miguel Calatayud Sáez[1] y José Gregorio Gallego Fernández-Pacheco(2

[1]Clínica infanto-juvenil "La Palma", Ciudad Real y [2]Centro de Salud nº1, Ciudad Real

Introducción: La estrategia preventiva y terapéutica de la obesidad ofrece un escaso desarrollo en el sistema asistencial. El objetivo del estudio fue valorar el efecto de una intervención basada en una Dieta Mediterránea/Tradicional sobre el índice de masa corporal y otros valores antropométricos en niños con sobrepeso y obesidad.

Métodos: Se realizó en niños de 1 a 14 años a partir de un programa de educación nutricional, que denominamos "Aprendiendo a comer" consistente en una sesión mensual con un pediatra y una nutricionista de 30 a 45 minutos de duración, durante los 4 primeros meses y bimensual hasta completar el año. No hubo restricción calórica y se promocionó la dieta en todo el ámbito familiar. No se fomentó la actividad deportiva, ni hubo tratamiento conductual con el fin de evitar sesgos en el estudio. Se valoraron las diferentes variables antropométricas al inicio y al final de la intervención.

Resultados: 94 niños completaron el estudio. El 61% de los niños presentaron normo-peso al finalizar la intervención. Dejaron de ser obesos el 77,3 %. Se produjo una disminución del IMC en el 91,1% de los casos, descendiendo de 21,84±2,94 a 21,10±2,98. El percentil del IMC disminuyó desde 93,25±5,05 a 79.03±14,54 (p<0.05). La pérdida de masa grasa fue del 24% respecto a los valores iniciales, pasando del 30,88±8,62 al 22,21±7,48%, diferencia media de -8,67± 4,45 (IC95%, p<0,001). Los parámetros de calidad de la dieta mediterránea determinados por el test de Kidmed, mejoraron al finalizar el programa, obteniendo valores óptimos en el 97 % de los casos. Se

observó un aumento en el número de niños que consumían frutas, verduras, pescado, pasta, arroz y lácteos, así como en los que desayunaban cereales.

Conclusiones: La disminución observada en el IMC es importante clínicamente, con una disminución de la proporción de sobrepeso y obesidad muy relevante. El porcentaje de masa grasa corporal, disminuyó de forma significativa. Estos resultados prometedores se han obtenido con una intervención técnicamente sencilla, con la posibilidad de llegar prácticamente a toda la población. La Dieta Mediterránea/Tradicional propuesta -si bien no podemos desligarla de la intervención en su conjunto- es fácil de cumplimentar y consideramos que es el pilar fundamental del estudio.

10:50 **20**

PERFIL DIARIO DE SEROTONINA Y MELATONINA EN SUBTIPOS TDAH Y CAMBIOS INDUCIDOS POR METILFENIDATO DE LIBERACIÓN SOSTENIDA.

María del Carmen Augustín-Morales[1], Antonio Molina-Carballo[2], Fuensanta Justicia-Martínez[2], Ana Naranjo-Gómez[2], María Isabel Cubero-Millán[2], María José Ruiz-Ramos[2], José Uberos Fernández[2], Eduardo Narbona López[2] y Antonio Muñoz-Hoyos[2]

[1]Centro de Salud Guadix y [2]Hospital Universitario San Cecilio, Granada

El diagnóstico del Trastorno de Déficit de Atención con/sin Hiperactividad (TDAH) es clínico y basado en test neuropsicológicos. Desconocemos en buena medida el perfil neuroendocrino de estos pacientes, tanto en situación basal como en respuesta al tratamiento.

Objetivos: Valorar la respuesta clínica a Metilfenidato (MFLS) y su repercusión sobre serotonina (HT) y melatonina (aMT) en niños control y pacientes con TDAH definido por los criterios DSM-IV-TR y la escala EDAH valorada por profesores y padres, y clasificados en los dos subtipos fundamentales, i.e: predominantemente inatento (PDA) o predominantemente hiperactivo/impulsivo (PHI).

Material y Métodos: N: 120 (95 varones y 25 mujeres), de 9.77 (2,56) años. Grupo control (n=28; hermanos/as de los pacientes. Grupo TDAH (n=92), sin epilepsia y con capacidad cognitiva escrinin (KBIT) normal. Se realizó idéntica valoración clínica, psicométrica y bioquímica, antes y tras 4,69 (2,36) m de tratamiento. Mediciones: HT y aMT por RIA, a las 09 y 21 h, sin ingesta de MFLS. Estadística: media, DE, Kruskal-Wallis. Consentimiento informado por escrito. Proyecto FIS-PI07-0603.

Resultados: Tabla.

	Grupo Control		Subt	TDAH			
				Pre-MFLS		Post-MFLS	
	Día	Noche		Día	Noche	Día	Noche
HT	23.1±19.5	15.4±5.8	PDA	14.2±6.0	15.3±8.1	17.2±8.8	12.4±4.6
			PHI	16.9±10.8	20.5±21.4	16.5±8.9	16.5±13.9
aMT	29.9±21.1	15.3±8.1	PDA	22.6±12.5	11.3±9.3*	18.2±15.3ǂ	11.7±9
			PHI	33.0±28.2	20.8±23.6*	28.4±19.9ǂ	25.3±34.4

Datos expresados según media ± DE (HT, ng/ml; aMT: pg/ml). Contraste entre subtipos: * _2: 5.06, p: 0.08; ǂ _2: 7.13, p: 0.028

Discusión: La concentración de HT no discrimina entre los subtipos fundamentales de TDAH ni se modifica de modo diferencial en los mismos subtipos tras tratamiento con MFLS. El subtipo PDA tiende a presentar menores concentraciones de aMT que el subtipo PHI y que los controles, y descienden tras MFLS hasta alcanzar la significación estadística. El predominio de las concentraciones matutinas de aMT puede reflejar un retardo de fase, también en el grupo control (hermanos de los pacientes).

Jueves, 16 de junio (09:30 – 11:00)

ENDOCRINOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

09:30 **P21**

ETIOLOGÍA ATÍPICA EN UN CASO DE ANOMALÍA EN LA DIFERENCIACIÓN SEXUAL 46, XY.

Mª José Peláez Cantero[1], Rafael López García[1], Juan Pedro López Siguero[1], Mª José Martínez-Aedo Ollero[1], Antonio Urda Cardona[1] y Antonio Jurado Ortiz[1]

[1]Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

Introducción: El término anomalía en la diferenciación sexual (ADS) con cariotipo 46, XY se aplica cuando, a pesar de un sexo genético y gonadal masculino, la diferenciación masculina de los genitales internos y/o externos no se ha producido o es incompleta. Presentamos un caso de ADS con cariotipo 46, XY con una etiología poco conocida.

Caso Clínico: Lactante mujer de 8, 17/30 meses derivada para valoración por referir la madre que en dos amniocentesis realizadas durante el embarazo (semanas 16 y 20) que el cariotipo del feto era 46 XY. Antecedentes personales y familiares sin interés. Exploración: peso: 10 Kg (p 75-90), talla: 70.3 cm (p 90-97), BEG, no rasgos dismórficos. Exploración genital: genitales femeninos normales, no hipertrofia de clítoris ni fusión posterior. Centro antrovulvar y orificio vaginal normal. Palpación de gónadas de 1.5cc de consistencia normal a nivel del canal inguinal cercanas al orificio inguinal externo. Exámenes complementarios: Analítica hormonal: FSH: 0.56 mU/ml (0.4-1.5), LH: 0.10 mU/ml (0.1- 4.1), 17 B Estradiol: 7.67 pg/ml (menor de 8), Testosterona: 0.03 ng/ml (0.03- 0.15). Test HCG, una dosis (5000 U/m2) y extracción de testosterona al tercer día: 4.05 ng/ml. Cariotipo: 46,XY. Ecografía abdominopélvica: se identifican dos estructuras ovoideas de 1 cm de diámetro situadas a ambos lados de la vulva, no ovarios ni útero. Estudio genético 5 alfa reductasa, gen receptor de andrógenos: normal. Secuenciación del gen MAMLD1: mutación a nivel del exón 3 con cambio puntual de CAC por CAA que predice en la proteína la sustitución del aminoácido 274 Histidina por Glutamina (His274Gln). Evolución: a los 20 meses se le realiza orquiectomía bilateral con herniotomía inguinal bilateral sin incidencias. Informe AP: dos testículos sin alteraciones histológicas significativas.

Conclusiones: Por su baja frecuencia, presentamos un caso de ADS 46,XY causado por una mutación diferente a las clásicas para esta patología. La mutación del gen MAMLD1 se relaciona con una baja producción de testosterona durante la vida fetal. Estudios recientes indican, además, que la mutación del gen MAMLD1 se encuentra en relación con el hipospadias.

09:35 **P22**

HIPERINSULINISMO EN LA EDAD PEDIÁTRICA: REVISIÓN DE 20 CASOS.

Montse Mas Mato[1], Almudena Navarro Ruiz[1], María Clemente León[1], Miquel Gussinyé Canadell[1], Diego Yeste Fernández[1] y Antonio Carrascosa Lezcano[1]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona

Introducción: El hiperinsulinismo congénito es la causa más común de hipoglicemia persistente en primer año de vida. Presenta heterogenicidad clínica y genética. Su importancia radica en el elevado riesgo de daño neurológico irreversible al que puede asociarse. El tratamiento de las formas neonatales graves con afectación difusa que no responden al tratamiento médico es controvertido.

Pacientes y Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión sistemática de historias clínicas de pacientes diagnosticados de hiperinsulinismo en el Servicio de Endocrinología Pediátrica de un hospital terciario en los últimos 11 años;n=20,12 varones.

Objetivos: Describir características diagnósticas,estudio etiológico y evolución de pacientes diagnosticados de hiperinsulinismo congénito.

Resultados: Edad media actual 7,1 años(0,8-10,7).Diagnóstico periodo neonatal 13 casos(1-15 días de vida)7 lactantes(1-7.5 meses). Glucemia media al diagnóstico 29,3 mg/dl(16-42),insulinemia media en hipoglucemia 14 mcU/mL(2,3-70,2),sólo 1 hiperamoniemia asociada.4 pacientes leucinsensibles.

Tratamiento: todos salvo 1 tratados inicialmente con diazóxido(dosis media inicial 14.6 mg/kg/día),8/19 buena respuesta. Los no respondedores recibieron:nifedipino(n=3)y somatostatina(n=5). 2 casos enterocolitis necrotizante:1 neonato con nifedipino,1 somatostatina. Tratamiento actual: enteral nocturna continua(n=3),diazóxido(n=1). PET realizada en 2 casos(focal y focal-difuso).3 pacientes pancreatectomizados(1 focal,2 difuso).

Estudio genético: 76%(n=13/17)mutación en gen ABCC8(SUR1):8 heterocigosis(2 leucinsensibles),5 homocigosis;en 4 no se detectó mutación en ABCC8,KCNJ11,GLUD1 ni GCK.1 paciente pendiente de resultado,2 no realizado.

Evolución: peso a los 12 meses +1.42DE(+4.32,–3.31);a los 6 años(n=8) +2.23 DE(–0.68,+6.19).Secuelas 4 casos:2 por cirugía(diabetes y esteatorrea),1 convulsiones y 1 diabetes.Exitus en 2 casos por enfermedad intercurrente.Evolución del metabolismo hidrocarbonado en no pancreatectomizados:76.5%(n=13) normoglucemia,17.6%(n=3) hiperglucemias y 1 hiper/hipoglucemias.

Conclusiones: El diagnóstico y tratamiento precoz del hiperinsulinismo congénito es fundamental para evitar alteraciones neurológicas posteriores. El tratamiento médico conservador muestra buena respuesta sin presentar las secuelas derivadas de la cirugía.

09:40 **P23**

CRIBADO DE LA FUNCIÓN TIROIDEA EN RECIÉN NACIDOS HIJOS DE MADRES AFECTAS DE PATOLOGÍA TIROIDEA.

Mª Isabel Rodríguez Lucenilla[1], Iciar García Escobar[1], José Luis Gómez Llorente[1], Jerónimo Momblan de Cabo[1], Juan Poveda González[1], Elena Cobos Carrascosa[1] y Antonio Bonillo Perales[1]

[1]C.H. Torrecárdenas, Almería

Introducción: Es conocida, la importancia de las hormonas tiroideas en la primera época de la vida para el adecuado desarrollo psicomotor del recién nacido. Este hecho adquiere aún mayor importancia en los hijos nacidos de madres con alteraciones tiroideas ya que la probabilidad de padecer alteraciones tiroideas aumenta.

Objetivos: Objetivo principal: evaluar la prevalencia de alteraciones tiroideas en este grupo de pacientes. Objetivo secundario: valorar las posibles diferencias entre los distintos grupos de pacientes en relación a la patología de base materna.

Material y Metodos: Estudio transversal, observacional, mediante revisión de historias clínica. Se incluyeron a todos aquellos recién naci-

dos, hijos de madre con alguna patología tiroidea, vistos en maternidad del Hospital Torrecárdenas entre noviembre/09 hasta enero/11. Se excluyeron aquellos pacientes con alguna patología de base. A cada uno de estos pacientes se les realizó: historia clínica, exploración física, antecedentes personales, clasificación etiológica de la patología tiroidea, determinación de TSH, T4 libre y anticuerpos antitiroideos (anti-TG y anti-TPO).

Resultados: Se incluyeron 75 niños (41 varones), 61 (81,3%) madres eran hipotiroideas y 14 (18,7%) hipertiroideas. 60 (79,7%) de los pacientes presentaron TSH y T4L normal en la primera determinación y 15 (20,3%) presentaron un valor de TSH superior al límite considerado normal, con T4l normal y clínicamente asintomáticos, todos los pacientes normalizaron TSH en las siguientes determinaciones y ninguno precisó tratamiento. En relación a la patología tiroidea materna los recién nacido hijos de madre hipertiroidea presentaban una cifra de TSH > 5 mUI/L en el 27% de los casos, esta cifra era menor en los hijos de madre hipotiroidea 17% (p 0,3). El 34% de los pacientes con TSH normal presentaban ac-antitiroideos positivos (anti- TPO y anti-TG) frente al 20% de los pacientes con TSH menor de 5 mUI/L (p0.3).

Conclusión: Los hijos de madre con patología tiroidea pueden presentar algún tipo de disfunción tiroidea, estas suelen desaparecer espontáneamente en las siguientes semanas. En esta serie la TSH fue mayor en los neonatos cuyas madres eran hipertiroideas sin alcanzar significación estadística probablemente por el escaso tamaño de la muestra. Aunque se detecta la presencia de anticuperpos antitiroideos en recién nacidos no encontramos relación entre estos y la elevación de TSH.

09:45 **P24**

DISGENESIA GONADAL CON CARIOTIPO 47 XYY.

Luis Miguel García Blanco[1], Sonia Sánchez de Antonio[1], Juan Cruz Len Aguilera[1], Ainhoa Sarasua Miranda[1], Ignacio Díez López[1] y Luis Fernando Galera Moreno[1]

[1]Hospital Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz (Álava)

Introducción: Las disgenesias gonadales pueden provocar alteraciones fenotípicas que se suelen detectar desde el nacimiento suscitando el diagnostico diferencial oportuno. Presentamos el caso de una paciente con un diagnóstico tardío, y con resultado de cariotipo en relación al fenotipo interno y externo no descrito previamente en la revisión bibliográfica realizada. Incluimos una amplia iconografía del caso.

Caso Clínico: Paciente de 14 años de edad que consulta por hirsutismo y ausencia de telarquia. A.Familiares: talla baja familiar. A.Personales: Adrenarquia a los 8 años, de evolución rápidamente progresiva que no se llegó a consultar. Acné moderado. Resto sin interés. Exploración física: peso P90, talla P25, fenotipo peculiar, aspecto Turneriano. Hirsutismo con score de Ferriman de 12 puntos. Tanner A5,P5,S1. Clitoromegalia de aspecto peneiforme, sin meato urinario terminal. Grado III de Prader. Conductos inguinales normales. Labios vulvares desarrollados. Himen permeable a un dedo 4-5 cm. Exploraciones complementarias: FSH : 51.6 UI/L, LH :33.2 UI/L, Estradiol:13.3 pg/mL, Testosterona total: 10.41 ng/mL, Testosterona Libre:19.3 pg/mL, Dehidroepiand. Basal 5.7 ng/ml, 11-Desoxicortisol Basal 2.4 ng/mL, 17 OH Progesterona :1.64 ng/mL. Test LHRH: respuesta de elevación de testosterona. Cariotipo: 47,XYY[28]/ 45,X[2]. Ecografía ginecológica y exploración ginecológica por laparotomía, con útero de pequeño tamaño y trompas normales. En lugar de ovario izquierdo se aprecia formación compatible con testículo. Entre las fimbrias de la trompa derecha se observa otra formación similar, compatible con testículo. Resto de cavidad normal. Biopsia de tejidos compatibles con tejido testicular. Cariotipo de las muestras gonadales confirma cariotipo 47 XYY. Se decide Gonadectomía bilateral y estrogenización con etinilestradiol y progesterona combinada. A los 6 meses presenta descenso de las cifras de testosterona basal, mejoría parcial del vello corporal, desarrollo de la telarquia a grado III y mejora de la autoestima.

Conclusiones: 1. Se requiere una exploración sistemática del área genital en el RN para descartar precozmente trastornos de la diferenciación sexual, evitando de esta forma demoras en el diagnóstico y tratamiento, con las consecuencias físicas y psíquicas que ello conlleva. 2. Es la primera vez que vemos en la bibliografía esta relación fenotipo genotipo.

09:50 **P25**

SÍNDROME PIERDE SAL: PRIMERA MANIFESTACIÓN EN LA DETECCIÓN PRECOZ DE HIPOPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA, DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE Y DÉFICIT DE GLICEROL QUINASA.

Marta Correa Vela[1], Ana Méndez Santos[1], Carmen Rocío Escabias Merinero[1], Rocío Rodero Prieto[1], Marcos Madruga Garrido[1] y Emilio García García[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La insuficiencia suprarrenal congénita es una patología causada principalmente por déficits enzimáticos responsables de la esteroidogénesis.

La banda p-21 del cromosoma X contiene un grupo de genes cuya pérdida dará lugar a diversas enfermedades asociadas dependiendo del número de genes contiguos afectados.

Caso clínico: Presentamos el caso de un neonato varón a término con bajo peso para su edad gestacional, que ingresa a los 19 días de vida por afectación del estado general y fallo de medro. A su llegada, se objetiva deshidratación hiponatrémica con hiperkaliemia y ante la sospecha de insuficiencia suprarrenal, comienza tratamiento con hidrocortisona y fluhidrocortisona. En el estudio hormonal, se detecta una actividad de renina plasmática muy elevada (>90ng/ml/h), aldosterona baja y valores normales de andrógenos (DHEA sulfato, 17OHProgesterona y Delta 4 Androstendiona). Al encontrar valores normales de andrógenos, con afectación glucorticoide y mineralcorticoide, descartamos una hiperplasia suprarrenal congénita, por lo que se amplia el estudio solicitando una ecografía abdominal (normal), determinación de ácidos grasos de cadena muy larga (normal) y analítica con bioquímica completa en la que se aprecia una hipertransaminasemia, hipertrigliceridemia y CPK muy elevada. El incremento de glicerol en sangre, por déficit de glicerol quinasa, conlleva una falsa hipertrigliceridemia. La hipertransaminasemia y el aumento de CPK son el resultado de la distrofia muscular asociada. Por último, se solicita un estudio genético con la sospecha de déficit del gen DAX1 ligado al X, confirmándose nuestro diagnóstico de sindrome de genes contiguos.

Conclusión: Ante una insuficiencia suprarrenal con afectación glucocorticoide, mineralcorticoide y de andrógenos, es importante pensar en la hipoplasia adrenal congénita e investigar otras causas.

En un síndrome pierde sal, los resultados de la analítica general (hipertransaminasemia, CPK elevada y pseudohipertrigliceridemia) conllevan una alta sospecha de este síndrome, lo cual, permitirá un diagnostico precoz de las patologías asociadas y prever descompensaciones agudas.

La mayoría de los pacientes presentan desarrollo gonadal normal hasta la pubertad.

09:55 **P26**

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL POR ALTERACIÓN DEL GEN DAX-1.

Víctor Manuel Candón Moreno[1], Gema Lozano Sánchez[1] y Juan Pedro López Siguero

[1]Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

Introducción: La insuficiencia suprarrenal congénita se presenta en 1/12.500 recién nacidos. La hipoplasia suprarrenal ligada al sexo está producida por mutaciones en el gen DAX-1, ubicado en el brazo corto del cromosoma X. Este gen codifica una proteína represora transcripcional de genes como el Steroidogenic Factor (SF-1) implicado en el desarrollo de las glándulas suprarrenales y funcionalidad del eje reproductivo. La alteración genética se traduce en hipoplasia suprarrenal e hipogonadismo hipogonadotropo.

Caso clínico: Lactante varón de 1 mes, sin antecedentes perinatales de interés, diagnosticado de síndrome pierde sal tras cuadro de una semana de evolución de rechazo de las tomas y escasa ganancia ponderal.(Na118mEq/l, K7,5mEq/l, ph:7,20, bicarbonato:14,4mmol/l, EB:-10mmol/l.

Aldosterona: 60pg/ml ,ARP: 20ng/ml/h, ACTH, Cortisol, 17-OH-Progesterona y testosterona: normales)

Al año de vida, se añaden al cuadro, hiperpigmentación cutánea y macrogenitosomía, con datos compatibles con insuficiencia suprarrenal primaria y virilización gonadotropín independiente. (ACTH: 4454p/ml, Cortisol: Indetectable, Testosterona: 1,43ng/ml, 17-OH-Progesterona, DHEA-S, Androstendiona, LH y FSH normales)

En TAC se objetiva hipoplasia de suprarrenales, con delección del gen DAX-1 en el estudio genético.

Tras iniciar tratamiento con hidrocortisona se normalizaron ACTH y testosterona, regresando la virilización.

El paciente presentó retraso madurativo global. La amplificación del estudio genético en el Instituto Karolinska, confirma una delección en homocigosis de los genes DAX-1, MAGEB-1 y ILRAPL-1.

Discusión: Se han descrito casos similares que asocian insuficiencia suprarrenal primaria y pubertad precoz periférica en pacientes con mutación del DAX-1. Los niveles de testosterona también disminuyeron de forma paralela a los de ACTH tras el tratamiento corticoideo regresando la pubertad precoz. El posible origen es la presencia de tejido adrenal ectópico gonadal estimulable por una excesiva ACTH.

Nuestro caso podría considerarse como enfermedad que interesa genes contiguos, en tanto en cuanto la ausencia del gen ILRAPL-1 se ha relacionado con retraso mental y ofrece sustrato genético a la clínica neurológica de nuestro paciente.

10:00 **P27**

RETRASO PUBERAL, ¿CÓMO ABORDARLO?.

María Elena Cabezas Tapia[1], Mireya Orío Hernández[1], Santiago Manzano Blanco[1], Nieves Romero-Hombrebueno Domínguez[1], Enrique Sanz Tellechea[1] y Rubén Moreno Sánchez[1]

[1]Hospital del Tajo, Aranjuez (Madrid)

Introducción: El retraso puberal se define como ausencia de aparición de caracteres sexuales secundarios a los 13 años en mujeres y 14 en varones. Constituye un motivo de consulta infrecuente, pudiendo tratarse de un retraso constitucional del desarrollo, más frecuente en varones, o de cuadros patológicos de hipogonadismo. La anorexia nerviosa y el síndrome de Turner siempre deben descartarse en caso de retraso puberal femenino.

Caso clínico: Niña de 13 años y 8 meses remitida a la consulta de Endocrinología por retraso puberal. Antecedentes personales sin interés. Antecedentes familiares: Menarquia materna a los 13 años, tía abuela materna con infertilidad no estudiada. Resto sin interés.

A la exploración presenta peso de 58'4 kg (P 90), talla 152'5 cm (P 25-50). Destaca una ausencia de signos de desarrollo puberal, sin telarquia, pubarquia ni axilarquia. No se objetiva hipertrofia de clítoris ni estigmas turnianos, siendo el fenotipo y los genitales externos femeninos infantiles normales. Resto de la exploración normal.

Entre las pruebas complementarias realizadas destaca un retraso en la edad ósea (10 años), un estudio hormonal con cifras de FSH y LH elevadas, siendo el estradiol y la testosterona indetectables y la prolactina y función tiroidea normales. En la ecografía abdomino-pélvica se visualiza un útero con cuerpo de 18 mm y cuello de 16 mm sin observarse línea endometrial, con difícil valoración de los genitales internos. Se realiza cariotipo con resultado 46XY. Con el diagnóstico de hipogonadismo hipergonadotropo y la sospecha de disgenesia gonadal pura se solicita RNM que confirma la presencia de útero y trompas hipoplásicos con ausencia de ovarios y de testículos. Densitometía BMD -2 SDS. Estudio genético pendiente de resultado.

Conclusiones: Pese a que la disgenesia gonadal pura es cuadro muy poco prevalente (5/100000 recién nacidos), ante todo paciente con retraso puberal debe realizarse estudio del cariotipo ya que el 50% de los casos de amenorrea primaria suelen presentar alteración cromosómica.

El tratamiento hormonal sustitutivo no debe demorarse con el fin de favorecer la mineralización ósea y minimizando al máximo la afectación psicológica por la ausencia de caracteres sexuales secundarios propios de la edad.

10:05 **P28**

DIABETES INSÍPIDA CENTRAL, CAUSALGIA VARIADA.

Miren Eizmendi Bereciartua[1], Raquel Mendiola Ruiz[1], Leire Gondra Sangroñiz[1], Miren Satrustegi Aritziturri[1], Laura Borja Andueza[1], Olaia Sevilla García[1], Elena Artola Elizalde[1] y Vanesa Cancela Muñiz[1]

[1]Hospital Donostia, Donostia-San Sebastián (Guipúzcoa)

Introducción: La Diabetes Insípida Central (DIC) está caracterizada por la incapacidad parcial o total de concentrar la orina, debido a la deficiencia en la secreción de la hormona antidiurética.

Objetivos: Describir los casos con diagnóstico de DIC y las distintas etiologías en menores de 14 años.

Material y métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo mediante revisión de historias clínicas en menores de 14 años diagnosticados de DIC. Periodo de estudio: 2000-2010. Se describen variables demográficas, clínicas, tiempo de evolución hasta el diagnóstico, pruebas complementarias, causas, tratamiento y evolución.

Resultados: Cohorte constituída por 7 niños, 4 mujeres. Edad al diagnóstico: mediana 7 años (rango 0-12). Clínica: poliuria 7/7, poliuria y polidipsia 4/7. Tiempo de evolución al diagnóstico: mediana 1 mes (rango 0-96). Pruebas complementarias: hiperosmolaridad plasmática con hipernatremia e hipoosmolaridad urinaria 6/7, isoosmolaridad plasmática-urinaria 1/7. Test de deprivación hídrica: positivo 1/7, negativo 2/7. Test de respuesta total a vasopresina: positivo 6/7, respuesta parcial 1/7. RM: tumor cerebral 2/7, alteración de la línea media 1/7, hiposeñal neurohipófisis 2/7, engrosamiento del tallo hipofisario 1/7, sin hallazgos 1/7. Causas: postquirúrgica 2/7, alteración de línea media 1/7, ausencia de neurohipófisis 2/7, engrosamiento del tallo hipofisario 1/7, idiopática 1/7. Tratamiento y evolución: todos los casos recibieron tratamiento con desmopresina intranasal presentando buena evolución.

Comentarios: La etiología de la DIC es muy variada, siendo el 20-50% de los casos de etiología idiopática. La poliuria y/o polidipsia son manifestaciones clínicas esenciales para su diagnóstico.

10:10 **P29**

SÍNDROME DE KALLMANN: DELECIÓN DE NOVO EN KAL-1.

Felipe Gómez Martín[1], Laura Gutiérrez Pascual[1], Pedro Javier Lozano González del Valle[1], Julio Guerrero Fernández[1], Isabel González Casado[1] y Ricardo Gracia Bouthelier[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid

Varón de 14 años y 10 meses remitido por retraso en el desarrollo puberal. Refería inicio de axilarquia con 13 años, de pubarquia a los 14 y vello facial hacía 2 meses. No presentaba ningún antecedente de interés. Tiene un hermano varón de 13 años con desarrollo puberal normal y la madre contaba menarquia a los 15 años.

En la exploración física destacaba una obesidad eunucoide con IMC >p97 (+2.44 DE), una talla en p6 (-1.57 DE), axilarquia I, pubarquia I-II, testes de 2 mL en bolsa y pene infantil de 4 cm. La edad ósea era de 13 años. Se efectuó estudio hipófiso-gonadal, obteniéndose valores prepuberales sin respuesta a la estimulación con LHRH (LH basal <0.10 y post-estímulo 0.91 mUI/mL, FSH basal 0.46 y post-estímulo 2.01mUI/mL, testosterona basal 0.5 ng/mL).

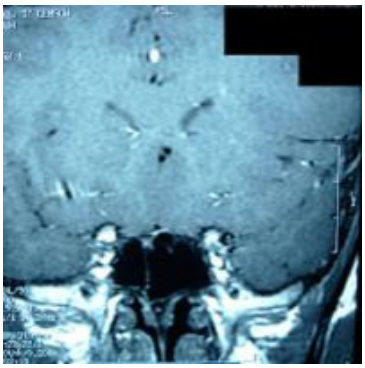
Ante la presencia de hipogonadismo hipogonadotropo se reinterrogó al paciente y la familia descubriendo que presentaba anosmia.

Ante la sospecha diagnóstica de síndrome de Kallman se efectuó una RMN en la que no se visualizó bulbo olfatorio derecho con hipoplasia del izquierdo y una hipófisis normal. El estudio genético del paciente y su madre confirmó un deleción de novo en el gen KAL-1 (entre 25.93 y 59.6 Kb en Xp22.31). Así mismo se estudió enfermedad renal asociada objetivándose una atrofia renal derecha con hipertrofia compensatoria del riñón izquierdo.

Se inició tratamiento con testosterona intramuscular cada 21 días. 3 años después presenta una talla en p21 (-0.87 DE), un estadío puberal de Tanner IV con un pene acorde a su edad y testes de 2 mL.

El síndrome de Kallman, poco frecuente, asocia hipogonadismo hipogonadotropo y anosmia por aplasia o hipoplasia de los bulbos olfatorios. Ante su sospecha en un paciente que consulta por retraso del desarrollo puberal, es importante indagar por tanto si existen alteraciones de la olfación. En un tercio de los casos se ha demostrado alteración genética, en este caso por una deleción de novo del gen KAL-1 en el cromosoma X, que impide así la correcta migración embrionaria de las neuronas de GNRH y las neuronas olfatorias. Es importante recordar que pueden aparecer otras anomalías asociadas, como la agenesia renal de nuestro paciente.

Título imagen: RM: Aplasia de bulbo olfatorio derecho e hipoplasia del izquierdo



10:15 **P30**

DIABETES NEONATAL TRANSITORIA DEBIDA A UNA DELECIÓN EN EL GEN ZPF57.

Francisco Girón Fernández-Crehuet[1], Mª José Peláez Cantero[1], MªJosé Martínez-Aedo Ollero[1], Juan Pedro López Siguero[1], Antonio Urda Cardona[1] y Antonio Jurado Ortiz[1]

[1]Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

Introducción: La diabetes neonatal transitoria (DNT) es una enfermedad rara (1:5x105 recién nacidos (RN)) debida a diferentes alteraciones en la región 6p4. De ellas, la pérdida de metilación es la más rara (20%). En el 50%, la hipometilación no afecta a una región aislada, sino que afecta a distintos loci, (síndrome de hipometilación materna). Se han descrito genes cuya función es mantener la metilación del DNA en fases precoces del desarrollo embrionario, por lo que su alteración, condicionaría pérdida de metilación en diferentes loci. El gen ZPF57 es uno de ellos.

Caso clínico: RN, con fallo de medro desde el 7º día de vida, que desde los 22, presentó hiperglucemias, sin cetosis, que requirieron insulinoterapia. Fue un RNAT, PEG (2.300 g) y talla 49.5 cm (p50) de raza árabe, sin incidencias durante el embarazo. Los padres son primos hermanos, sin ningún antecedente de interés. Tiene una hermana menor sana. En la exploración física destacaba deshidratación, desnutrición (Peso 2.800 g), macroglosia y hernia umbilical reductible. La insulinoterapia se fue reduciendo hasta suspenderse al año de vida. La HbA1c máxima fue 7.5%. Ha presentado buena ganancia de peso y talla (p97 en ambos). Actualmente presenta cifras de glucemia basal alterada, sin otras alteraciones analíticas ni en la exploración. En el estudio genético se detectó hipometilación en diferentes regiones: 6q24, 6q27, 7p12, 7q32, y 20q13, así como una delección en homocigosis en el gen ZPF57. Entre las regiones hipometiladas, destaca, a parte de la 6q24, la 20q13, asociada con pseudohipoparatiroidismo tipo 1b, si bien nuestro paciente, no presenta clínica de ésta.

Conclusión: describimos un caso de DNT, de etiología poco frecuente, como es la mutación del gen ZPF57, de herencia autosómica recesiva, que conlleva pérdida del imprinting materno en diferentes regiones genómicas, entre las que se encuentra la región 6p24, responsable de la DNT. Es obligado el seguimiento, ante el riesgo de diabetes mellitus en los próximos años, así como otras patologías, sobretodo un pseudohipoparatiroidismo tipo 1b. El consejo genético es importante, dado el riesgo de recurrencia (25%). La asociación entre hipometilación de 11p15.5 (relacionado con el síndrome de Beckwith-Wiedemann) y 6p24 no se ha descrito en nuestro caso.

10:20 **P31**

DIABETES MONOGÉNICA.

María Torres Rico[1], Ana Lucía Gómez Gila[1], Viviane Ruiz Dassy[1], Rocío Pedraz de Juan[1], María del Mar Núñez Cárdenas[1] y Cristina Duque Sánchez[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Antecedentes: Aproximadamente un 3% de los casos pediátricos de diabetes mellitus tiene una forma monogénica (DMM). El diagnóstico genético de DMM es importante para valorar opciones terapéuticas más adecuadas y ofrecer consejo genético.

Método: revisión de un caso clínico.

Caso clínico:

Anamnesis: Niño de 9 años que consulta por glucemia basal 128 mg/dl. Asintomático.

- Antecedentes Personales: Gestación 40 semanas. RN: Peso: 3.5 kg. Longitud: 50 cm. 2 episodios sugestivos de hipoglucemia, alergia, hidrocele intervenido

- Antecedentes Familiares. Madre 2ª gestación con diabetes, padre diabetes desde los 12 años, con insulina desde los 18, abuelo y bisabuelo paternos y abuela materna diabéticos y tía paterna hipoglucemias

Exploración física: Talla 139,1 cm. Peso 33,8 kg. IMC 17,47 kg/m2 (DS -0.23) Sin hallazgos patológicos.

Pruebas complementarias: Curva glucemia (mg/dl) e insulinemia (mcU/ml) con SOG: B' 98/4; 30' 205/32; 60' 168/29.9; 90'281/20.7; 120' 264/19.2; 180' 209/9.5.Péptido C: 1.27 ng/ml (1.1-4.4). HbA1c 6,3%. ICA, IA2, AAI, GADA: negativos.

Juicio clínico: Diabetes monogénica

Tratamiento: Alimentación: recuento de raciones de hidratos de carbono y restricción de grasas saturadas, ejercicio físico y autocontrol glucémico.

Evolución: Persiste hiperglucemia a pesar del tratamiento. Solicitamos estudio genético, detectando mutación en heterocigosis del gen HNF1A pArg272His (c.815G>A), confirmando el diagnóstico de MODY 3, también en el padre.

Se inicia tratamiento con glibenclamida, descendiendo la HbA1c de 7,6 a 6.5% en 6 meses.

Conclusión: El diagnóstico precoz por tanto de las diabetes monogénicas, es de gran importancia para evitar la rápida evolución mediante el incio de un tratamiento más adecuado. Debe ser sospechada en casos que no presentan clínica compatible con el diagnótico de DM tipo1.

10:25 **P32**

EVOLUCIÓN DE ENFERMEDAD DE GRAVES-BASEDOW EN NIÑOS PREPUBERALES.

María José Comesías González
Hospital Sant Joan de Déu, Martorell (Barcelona)

Objetivo: Revisar la evolución de 3 pacientes en edad escolar diagnosticados de enfermedad de Graves Basedow en el primer cuatrimestre del 2008 lo que representa una incidencia elevada para nuestra población pediátrica de referencia (28330 niños menores 14 años) dado que la prevalencia de dicha patologia es del 0,02%.

Material y métodos: Se trata de 2 niñas y 1 niño con una edad al diagnóstico de 7,5 años (rango 5a-8a10m). Existen antecedentes familiares de patología tiroidea en 2 de ellos. Se valora el perfil tiroideo en el momento del diagnóstico y la evolución tras tratamiento con metimazol y supresión del mismo.

Resultados: En los 3 casos en el momento del diagnóstico la TSH era prácticamente indetectable y tiroxina libre media era 44,5 pmol/l (rango 40-47,3), anticuerpos antitiroideos positivos y anticuerpos antirreceptores TSH positivos. La ecografía evidenciaba un patrón heterogéneo no nodular en 2 casos junto con nódulos hipoecocoicos en 1 caso.

Todos los pacientes presentaron remisión tras instaurarse tratamiento antitiroideo con metimazol 0,5-0,7 mg/Kg/día con normalización de FT4 en el primer mes y normalización posterior de TSH, reduciéndose 1/3 la dosis a partir del tercer mes y manteniéndose desde entoces eutiroideos 2 pacientes.

En el varón (33%) pudo suspenderse tto a los 2 años manteniéndose eutiroideo desde entonces. Otra paciente presentó nuevamente hipertiroidismo al reducir la dosis. La tercera paciente ha presentado malcumplimiento de tto lo que en todo momento ha dificultado ajuste de dosis y seguimiento.

Un paciente presentó leucopenia como efecto adverso a los 6 meses de tto con neutropenia transitoria.

Comentarios: El interés de estos tres casos se centra no sólo en la edad de inicio sino también en que los tres se presentaron en el primer semestre del año 2008, lo que nos obliga a pensar en la presencia de algún factor externo, infeccioso o ambiental desencadenante de dicha patología en niños con probable predisposición genética.

La evolución experimentada en estos 3 años es la descrita en la literatura y el planteamiento a realizar en el caso de las 2 niñas que siguen requiriendo tto antitiroideo es el I radioactivo o cirugía según evolución.

10:30 **P33**

CONVULSIÓN SECUNDARIA A HIPOCALCEMIA: FORMA DE DEBUT DE HIPOPARATIROIDISMO ASOCIADO A SÍNDROME DE DELECCIÓN 22Q11.2.

Miriam Fernández Mateo[1], Elena Codina Sampera[1], Claudia Coderch Ciurans[1], Josep Quilis Esquerra[1], María Socorro Uriz Urzainqui[1] y M. Consuelo Sánchez Garre[1]
[1]Consorci Sanitari de Terrassa, Terrassa (Barcelona)

El interés del caso radica en destacar la convulsión secundaria a hipocalcemia como primera manifestación del síndrome de delección del 22q11.2

Adolescente de 14 años que presenta episodio de pérdida de conocimiento con hipertonía generalizada y espasmos de ambas manos con obnubilación posterior. Afebril. Como antecedentes patológicos presentaba retraso cognitivo no filiado con fascies dismórfica, trombocitopenia crónica idiopática, TDAH, otitis supuradas de repetición y rinolalia. La exploración física es normal. En la analítica destaca plaquetopenia, linfopenia e hipocalcemia (resto de analítica normal). Tóxicos en orina negativos. Dada la hipocalcemia sintomática se administra bolo endovenoso de cloruro cálcico y posteriormente perfusión continua. Ante la sospecha de convulsión con espasmos carpopedales secundarios a hipocalcemia se realiza TC craneal, fondo de ojo, EEG y ECG que son normales y estudio del metabolismo fósforo-calcio que confirma hipoparatiroidismo. Ante este hallazgo y junto con los antecedentes patológicos citados se solicita estudio citogenético (FISH) que confirma delección cromosómica 22q11.2.

El síndrome de delección 22q11.2 presenta un amplio espectro fenotípico e incluye los síndromes de DiGeorge, velocardiofacial, Opitz-G/BBB, cardiofacial Cayler y la anomalía facial conotruncal. Los rasgos clínicos principales son anomalías cardiacas, velopalatinas, inmunodeficiencias y dismorfia facial. Otras características son retraso cognitivo, anomalías renales, esqueléticas u oftalmológicas. La hipocalcemia sintomática asociada a hipoparatiroidismo es una forma de presentación infrecuente en el adolescente y en el adulto joven por lo que requiere un alto nivel de sospecha. El diagnóstico genético definitivo se realiza mediante FISH.

Conclusiones: La convulsión como forma de debut del hipoparatiroidismo suele confundirse con frecuencia con epilepsia; por ello es importante hacer un amplio diagnóstico diferencial. En el síndrome delección 22q11.2 la hipocalcemia suele presentarse en periodo neonatal, siendo más rara su aparición posteriormente. Puede ser transitoria sin expresión clínica y reaparecer en situaciones de aumento de los requerimientos de calcio (pubertad, estrés,...). Dada la gran variabilidad clínica y las formas de presentación atípicas del síndrome delección 22q11.2, es preciso un alto índice de sospecha para llegar al diagnóstico.

Título imagen: Fascies dismórfica (punta nariz bulbosa y micrognatia) en paciente afecto de síndrome de delección 22q11.2

10:35 **P34**

AMENORREA PRIMARIA SECUNDARIA A DISGENESIA GONADAL PURA.

Celia Reig del Moral[1], Blanca Hernández Macho[1], Lucía García Blázquez[1], Carlos Santana Rodríguez[1] y Ricardo Gracia Bouthelier[2]

[1]Hospital General de Segovia, Segovia, y [2]Hospital Universitario La Paz, Madrid

La amenorrea primaria se define como la ausencia de menarquia a los 16 años, habitualmente acompañada de otros signos de retraso puberal (ausencia de desarrollo mamario a los 13 años o progresión inadecuadamente lenta). Siendo las causas funcionales las más frecuentes en el caso de amenorrea secundaria con progresión puberal normal, en el caso de amenorrea primaria, son más frecuentes las disgenesias gonadales.

Por tanto, la valoración del eje hipotálamo-hipofisario-gonadal mediante estudio hormonal y la realización de un cariotipo, son estudios obligados en el caso de amenorrea primaria.

Caso clínico: Niña de 13 años que consulta por retraso puberal con amenorrea primaria. AF: madre, menarquia a los 16 años, menopausia a los 32 años. AP: cardiopatía congénita corregida (CVPAP) y asma alérgico. Exploración física: peso 49 kg (P25-50) talla 161,7 cm (P50-75). Fenotipo femenino normal sin rasgos turnerianos. Ausencia de desarrollo mamario con pubarquia 2-3. Genitales externos femeninos hipoestrogenizados con hipertrofia de clítoris. Exploraciones complementarias: Test LH-RH: FSH basal 122,43 mu/ml, pico 176,27 mu/ml. LH basal 23,02 mu/ml, pico 147,53 mu/ml. Estradiol <7 pg/ml. Testosterona 115 mg/dl. Cortisol, TSH, T4 y prolactina normales. Cariotipo 46XY. Gen SRY positivo. Edad ósea: 11,5 años. Ecografía abdominopélvica: útero hipoplásico y cintillas ováricas. Diagnóstico: disgenesia gonadal pura (Síndrome de Swyer). Evolución: extirpación y biopsia de los restos gonadales (disgerminoma) y terapia hormonal sustitutiva.

Conclusiones: Las disgenesias gonadales son la causa más frecuente de amenorrea primaria (50%), por lo que es necesaria la realización de un cariotipo en todos los casos.

Con cariotipo XY, el diagnóstico diferencial se realiza entre la disgenesia gonadal pura, los síndromes de resistencia/insensibilidad a andrógenos y el síndrome de regresión testicular.

En el caso de la disgenesia gonadal pura, la presencia del gen SRY excluye delecciones, siendo preciso el estudio de mutaciones en los demás casos.

La alta frecuencia de degeneración a germinoma o gonadoblastoma, obliga a la extirpación de los restos gonadales en el momento del diagnóstico.

Con tratamiento hormonal sustitutivo progresivo se consigue un desarrollo puberal adecuado. A pesar de ser infértiles, mediante donación de cigoto se puede obtener un embarazo.

10:40 **P35**

VARIABILIDAD FENOTÍPICA EN PACIENTES CON SÍNDROME DE NOONAN Y MUTACIÓN EN EL GEN PTPN11.

Mª Pilar García Gutiérrez[1], Pilar Bahillo Curieses[1], Yara Barreñada Sanz[1], Silvia Abad Arevalillo[1], Patricia García Saseta[1] y Mª José Martínez Sopena[1]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid

Introducción: El Síndrome de Noonan es una entidad clínicamente heterogénea caracterizada por talla baja, dismorfias faciales y cardiopatía congénita. Varios genes se han implicado en su etiología(KRAS, RAF1, SOS1, PTPN11)

Caso clínico: Caso 1. Varón de 2 años 2 meses con hipocrecimiento. Antecedentes personales (AP): Somatometría adecuada al nacimiento.Estenosis pulmonar valvular leve. Exploración física (EF): T: 83 cm (-2.24DS), IMC 15.75 kg/m2 (-0.85DS). Dismorfias faciales leves (puente nasal amplio, hipertelorismo, hendiduras palpebrales antimongoloides, punta nasal ancha, labio superior grueso, cuello corto). Pectus excavatum, cubitus valgus. Manchas café con leche inguinales. ACP: soplo II/VI sistólico en foco pulmonar. Exploraciones complementarias (EC): Analítica sanguínea, serología de celiaca, h. tiroideas, IGF-1, cariotipo y CATCH 22 normales. Edad ósea 2a 2m (TWRUS-II). Criterios Van Der Burgt: facies sugestiva + 3 mayores. Estudio gen PTPN11: mutación T468M exón 12. Caso 2. Varón de 9a 9m con retraso pondero-estatural. AP: Somatometría normal al nacimiento. Comunicación interauricular. Retraso motor. Dificultades alimentación. TDAH. Orquidopexia derecha. EF: T: 124.7 cm (-2.3 DS), IMC 13.79 kg/m2 (-1.75DS). Facies peculiar (paladar ojival, hipertelorismo). Pectum excavatum. Cubitus valgus. EC: Analítica sanguínea, serología de celiaca, h. tiroideas normales. IGF-1 54,94 ng/ml (-2.62DS). Edad ósea 7a 9m. 2 test de estimulo GH patológicos. Criterios Van Der Burgt: Facies sugestiva + 2 mayores + 1 menor. Estudio gen PTPN11: mutación N308S exón 8. Caso 3. Varón de 12a 7m con hipocrecimiento. AP: Anoxia neonatal. Somatometría normal al nacimiento. Intolerancia proteínas vacunas. Orquidopexia izda. EF: T: 138.8 cm (-2.14 DS), IMC 15.26 kg/m2 (-1.72 DS). Facies "turneriana", pabellones auriculares implantación baja, nevus abundantes, anorquia derecha, teste izdo 4cc. EC: Analítica sanguínea, serología de celiaca, h. tiroideas, cariotipo e IGF-1 normales. Edad ósea 11a. Test de estímulo GH clonidina: pico GH 20 ng/ml. Criterios Van Der Burgt: Facies típica + 1 mayor. Estudio gen PTPN11: mutación N308S exón 8.

Conclusión: El Síndrome de Noonan presenta una gran variabilidad en la expresión fenotípica que dificulta el diagnóstico. Aproximadamente el 50% de estos pacientes presentan una mutación en el gen PTPN11.

10:45 **P36**

HIPOGLUCEMIA Y COLESTASIS NEONATAL.

David Bueno Sánchez[1], Luis Salamanca Fresno[1], Laura Gutiérrez Pascual[1], Felipe Gómez Martín[1], Isabel González Casado[1] y Ricardo Gracia Bouthelier[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid

La ictericia constituye un signo de elevada incidencia en el período neonatal, con múltiples etiologías que en muchos casos no llegan a identificarse.

Se presenta el caso de un varón de 5 meses de raza negra, sin antecedentes obstétricos ni familiares de interés. Como antecedentes personales, destacan hipoglucemias neonatales transitorias, sospecha de APLV, e ictericia desde el décimo día de vida, sin acolia.

A los 4 meses de edad acude a Urgencias por fiebre, diarrea y decaimiento, siendo ingresado. Durante su estancia, se objetivan hipoglucemias (<30 mg/dL) y colestasis, con bilirrubina total de 10 mg/dL (a expensas de bilirrubina directa de hasta 8 mg/dL), con GGT máxima de 160 UI/mL y coagulopatía. La biopsia hepática realizada evidenció transformación gigantocelular. Ante estos hallazgos, y niveles séricos de tirosina, metionina y serina elevados, se sospecha una tirosinosis, no existiendo sin embargo hallazgos de afectación renal o neurológica ni niveles elevados de succinilacetona en orina; ni mejoría con el tratamiento con NTBC.

Exploración física: peso en p19 y talla en p51, destacando ictericia conjuntival, con hepatomegalia de 4 cm; fontanela anterior amplia, sin dismorfias faciales; y leve hipotonía axial. Se observaba asimismo pene fino de 1.7 cm (<-2.5 DE), testes de 0.5 cc en canal inguinal, y bolsa escrotal escasamente desarrollada.

Ante la asociación de colestasis, hipoglucemias y micropene, se sospechó déficit hipofisario múltiple, encontrándose niveles disminuidos de T4L (0'7 ng/dL), IGF1 (<25 ng/mL), cortisol basal (<1 µg/dL), ACTH (4 pg/mL), FSH (0'42 mUI/mL), LH (< 0'1 mUI/mL) y testosterona (0'36 ng/mL); con insulina <1 µUI/mL, niveles de péptico C indetectables, y niveles de PRL en el límite alto de la normalidad. En la RMN se observaba hipoplasia hipofisaria, con interrupción del tallo y neurohipófisis ectópica.

Ante el diagnóstico de panhipopituitarismo, se inició tratamiento con hidrocortisona, levotiroxina y hormona de crecimiento, con progresiva normalización de la función hepática. Actualmente (18 meses de edad), el niño permanece asintomático, y está pendiente el resultado del estudio genético de hipopituitarismo congénito (Pit-1, Prop, HEX1 y LHX3).

Así, la asociación de ictericia colestásica con otros hallazgos, como hipoglucemia y micropene en este caso, es clave a la hora de orientar el diagnóstico diferencial.

10:50 **P37**

¿SE PUEDEN TRATAR LOS DEBUTS DIABÉTICOS CON CETOACIDOSIS EN UN HOSPITAL COMARCAL?

Gema María Pedrón Marzal[1], Rocío Rey Simón[1], Mª Mónica García Peris[1], Begoña Pérez García[1] y Fernando Calvo Rigual[1]

[1]Hospital Lluis Alcanyis, Xàtiva (Valencia)

Objetivos: Estudiar la incidencia de debuts diabéticos durante 25 años y cuántos debutan con cetoacidosis (CAD). Comparar la evolución de los casos con CAD leve-moderada con los graves. Evolución de los pacientes que debutan como CAD graves.

Métodos: Estudio retrospectivo de todos los debuts diabéticos de 1985 a 2010 en niños de 0 a 14 años, en un Hospital comarcal. Se dividen las CAD en 3 grupos según se trate de leve, moderada y grave por criterios previamente establecidos.

Resultados: De los 98 debuts diabéticos un 29.2% (29 pacientes) tenían una CAD (18 leves o moderadas, y 11, graves). Analizados por etapas, entre 1985-1990 hubo 10 debuts (con 2 CAD leves-moderadas, y 1 grave), entre 1991-2000, 36 casos (4 CAD leves-moderadas y 4 graves), y entre 2001-2010, 52 casos (de ellos 12 CAD leves-moderadas y 6 graves). La mediana edad al diagnóstico fue de 7 años para los debuts sin CAD, 9 años para los debuts con CAD leve-moderada, 7 años para los debuts con CAD grave, sin diferencias significativas. La distribución por sexo fue de 55 varones (13 con CAD) y 44 mujeres (16 con CAD). Comparando las CAD graves con las leves y moderadas agrupadas se encuentra una diferencia significativa para hematocrito (leves-moderadas, media 42,32%, graves media 49,99%) y fluidos administrados (leves-moderadas, media de 64 ml/K y graves, con media de 114 ml/K), pero no para días de estancia, días de clínica, glucosa, sodio y potasio al ingreso, hemoglobina glicosilada, horas de cetonuria, y horas de perfusión de insulina. En cambio, no hay diferencias entre CAD graves y moderadas en cuanto a fluidos administrados ni a hematocrito al ingreso. Analizando los datos de CAD graves encontramos que se precisan 14.5 horas (mediana; rango 2-26) hasta conseguir un pH > 7.3, y 5,6 horas (mediana; rango 2-16) hasta conseguir una glucemia < 250. Dos pacientes (uno de ellos con CAD moderada) precisaron ingreso en UCI local (uno de ellos por proceso infeccioso sobreañadido).No hubo casos de edema cerebral ni mortalidad.

Conclusiones: Encontramos un aumento del número de debuts en la década 2001-2010, sin aumento de cetoacidosis. Los casos moderados tienen un comportamiento más parecido a los graves que a los leves. Dada la buena evolución de nuestros pacientes se podrían tratar los debuts incluso con CAD grave en hospitales comarcales valorando UCI según evolución.

Jueves, 16 de junio (09:30 – 11:00)

NEUROLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

09:30 **P38**

PRESENTACIÓN INUSUAL DE ENCEFALOPATÍA DE HASHIMOTO.

Miguel Ángel Fernández García[1], Natalia Fernández Suárez[1], Blanca Felgueroso Juliana[1] y Susana Castro Aguiar[1]

[1]Hospital Materno-Infantil Teresa Herrera, A Coruña

Introducción: La encefalopatía de Hashimoto es una enfermedad rara (2.1 casos/100000 habitantes en población general y aún más infrecuente en la infancia). Predominio femenino en adultos, sin diferencia de sexos en la infancia. Se caracteriza por manifestaciones neurológicas (alteraciones cognitivas, conductuales, del estado de ánimo, crisis comiciales y ocasionalmente, episodios tipo accidente cerebrovascular). Forma de presentación insidiosa, con deterioro cognitivo progresivo o con períodos de exacerbación y remisión, con pseudoictus. Su diagnóstico se confirma por la presencia de títulos elevados de anticuerpos antitiroideos (antiperoxidasa) tras exclusión de otras causas vasculares, metabólicas, neoplásicas o infecciosas. La función tiroidea generalmente es normal. El exámen de LCR, el EEG y las pruebas de imagen suelen ser inespecíficos. Presentan buena respuesta a corticoides. Ello, y su asociación con la tiroiditis autoinmune sugieren una etiología autoinmune.

Caso clínico: Niña de 9 años, sin antecedentes de interés, que presenta repentinamente cefalea y hemiparesia izquierda, con desviación izquierda de la comisura labial, sin desconexión del medio ni movimientos anormales. Se realiza analítica completa, anodina. Estudio autoinmune con anticuerpo antineuronal anti-GM2 positivo y antiperoxidasa > 1300 U/mL. Hormonas tiroideas en límites normales. Serologías negativas, estudio metabólico normal. EEG normal. En la RNM se observa infarto agudo caudadolenticular derecho y en el TC de arterias supraórticas, cambios sugestivos de vasculitis a nivel de las arterias cerebrales anterior y media derechas. Tras corticoterapia, recuperación progresiva de la hemiparesia y parálisis facial.

Conclusiones: El sistema nervioso y el endocrino cooperan en la regulación de la homeostasis corporal, e interaccionan con el sistema inmune. Muchas patologías tiroideas asocian síntomas neurológicos y viceversa, por lo que debe estudiarse la función tiroidea en pacientes pediátricos con síntomas neurológicos no filiados. La forma vascular con ACV es excepcional en la infancia. Es importante pensar en esta enfermedad cuando nos encontremos ante eventos cerebrales agudos, puesto que presenta buena respuesta con corticoterapia.

09:35 **P39**

HEMIPARESIA Y CEFALEA COMO SÍNTOMAS GUÍA DE UN EVENTO ISQUÉMICO CEREBRAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Laura Andújar Rodríguez[1], Marta Ballbé Blasi[1], Lourdes Ceán Cabrera[1], Paula Belda Benesiu [1], Antonio Ginés Sala Sánchez[1] y Fernando Vargas Torcal[1]

[1]Hospital General Universitario de Elche, Elche/Elx (Alicante)

Introducción: Los accidentes cerebrales vasculares (ACV), hemorrágicos o isquémicos, son considerados un suceso raro en la infancia, con fisiopatología, evolución y tratamiento aún discutidos. El brusco comienzo de un déficit neurológico y alteración de la conciencia, en un niño previamente sano es orientador de ACV. En los distintos estudios epidemiológicos la incidencia va en aumento.

Caso clínico: Escolar mujer de 13 años, deportista de élite, que es ingresada tras presentar episodio de pérdida de fuerza en hemicuerpo derecho con desviación de la comisura bucal hacia la izquierda y bloqueo del habla. No movimientos anormales, no incontinencia de esfínteres. Tres horas antes de su llegada, se despierta de madrugada tras inicio súbito de cefalea pulsátil, sin náuseas ni vómitos asociados, refractaria al tratamiento analgésico. Como antecedente presentaba desde hacía cuatro días cefalea pulsátil, sin sono ni fotofobia, sin cortejo vegetativo que no ocasionaba trastorno del sueño ni le impedía desarrollar actividades cotidianas y que calmaba con AINEs. Exploraciones complementarias: 1.- Estudio analítico:Hemograma, coagulación y bioquímica con perfil hepático, C4, FR, Ig G-A-M en valores normales. Ac. Antinucleares: negativo. Homocisteína y estudio biológico de trombosis: normal. 2.- Pruebas de imagen: TAC craneal: normal. RMN: "lesión alargada de aproximadamente 1.5 cm de diámetro, situada en la parte posterior del núcleo putamen izquierdo con características de lesión isquémica reciente". AngioRM TSA y AngioRM Polígono Willis sin hallazgos patológicos. 3.- EEG:"Actividad focal lenta y paroxística en región frontotemporal izquierda con tendencia a la difusión, sobre una actividad bioeléctrica cerebral normal". 4.- ECG y ecocardiografía normales. Durante su ingreso se inicia tratamiento antiagregante ante el diagnóstico de ictus isquémico. La paciente evoluciona de forma favorable, apreciándose recuperación de fuerza a nivel de MMSS.

Discusión: Existe poca información sobre guías prácticas del tratamiento del ACV agudo en pediatría. La etiopatogenia es poco conocida, no encontrándose ninguna causa hasta en un 50% de los pacientes. En el 42% de los casos con ACV isquémico los síntomas iniciales fueron confundidos con otras alteraciones neurológicas. Es importante el diagnóstico etiológico para un tratamiento y asesoramiento adecuados.

09:40 **P40**

SÍNDROME PTOSIS-BLEFAROFIMOSIS-EPICANTO INVERSO: MÁS ALLÁ DE UNA AFECTACIÓN OFTALMOLÓGICA.

Jorge Olivares Ortiz[1], M. Asunción García Pérez[1], Miguel Ángel Martínez Granero[1], Daniel Natera de Benito[1], Patricia Mateos Gordo[1] y María Lorenzo Ruiz[1]

[1]Fundación Hospital Alcorcón, Alcorcón (Madrid)

Introducción: el síndrome blefarofimosis-ptosis-epicantus inversus (BPES) es un síndrome genético raro de diagnóstico en la edad pediátrica.

Casos clínicos: serie de tres casos con diagnóstico en periodo de lactante por las características dismórficas que definen este síndrome. Caso 1: varón de 5 años que asocia insuficiencia renal crónica secundaria a agenesia renal, talla baja, hipoplasia de hombro y clinodactilia. El estudio genético localizó una mutación 3q23, que corresponde al gen FOXL2. A nivel cognitivo, muestra una capacidad adecuada con un cociente de desarrollo (CD) de 108. Caso 2: varón de 5 años que asocia úvula bífida, retromicrognatia, pie varo, turricefalia, aorta bicúspide y quiste renal. El estudio genético mostró una mutación de novo en cromosoma 3. Su nivel cognitivo es adecuado CD de 100. Caso 3: niña de 6 años que asocia una CIA tipo ostium secundum sin repercusión, el estudio genético localizó una delección en el cromo-

soma 3. Se observa en ella un retraso madurativo con CD 67 por la escala Cumanin, con mayor afectación en el área no verbal. Todos ellos muestran mejor dominio de habilidades verbales que manipulativas, y se observa en todos ellos una conducta hipermotriz con dificultades atencionales.

Discusión: el BPES es un síndrome genético que se caracteriza por una malformación compleja del párpado, con una prevalencia estimada de 1/50.000. Se caracteriza por blefarofimosis, ptosis palpebral y epicanto inverso. Se asocia clínicamente con otras anomalías a nivel ocular y craneofacial. Se han descrito ocasionalmente defectos cardiacos y retraso mental moderado. Existe una variante que asocia infertilidad femenina por fracaso ovárico precoz. El diagnóstico es genético, se localiza en el brazo largo del cromosoma 3 (3q22-q23), en el gen FOXL2. Es de herencia autosómica dominante, con un 50% de mutaciones de novo. El gen FOXL2 codifica una proteína necesaria para el desarrollo fetal de los párpados y de las células de la granulosa del ovario adulto.

Conclusiones: el conocimiento dismorfológico de estos síndromes raros y de su base genética, facilitará su diagnóstico y el consejo genético. Destacamos en esta serie la asociación con afectación cardíaca, renal y cognitiva del BPES .

09:45 **P41**

DESCARGAS SUBCLÍNICAS RÍTMICAS DEL EEG DEL ADULTO EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON ALTAS CAPACIDADES INTELECTUALES.

Rocío Hidalgo Cebrián[1], Jimena Pérez Moreno[1], Eva Vierge Hernán[1], María Concepción Miranda Herrero[1], Pedro de Castro de Castro[1] y María Vázquez López[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: El patrón electroencefalográfico SREDA (descargas subclínicas rítmicas del EEG del adulto) es un fenómeno habitualmente benigno que no produce deterioro y no precisa tratamiento. Debe ser distinguido de las descargas epileptogénicas. En la infancia es un hallazgo excepcional.

Caso clínico: Varón de 9 años de edad seguido en consultas de Neuropediatría por crisis febriles frecuentes y estatus febril en la infancia que requirió tratamiento con ácido valproico durante un año, con dos crisis aisladas posteriores. Presentaba exploración física normal, desarrollo psicomotor adecuado y EEG normales. A los 5 años acude a revisión y se realiza EEG de control, en que se objetiva un patrón SREDA: aparecía y desaparecía bruscamente una actividad theta rítmica a 5-6 Hz y amplitud hasta 150 microvoltios de predominio en regiones parieto-temporo-occipitales de predominio indistinto en uno u otro hemisferio, mas frecuente en el derecho. La actividad bioeléctrica de fondo era normal. No se modificaba con la administración de diazepam rectal y se observaba tanto en vigilia como en sueño. La duración máxima fue de 80 minutos, manteniéndose asintomático en todo momento. Se realizaron pruebas de imagen cerebral que resultaron normales (resonancia magnética y PET-TC). Actualmente tiene 9 años y se ha mantenido este mismo patrón en sucesivos EEG realizados en sueño y vigilia. No ha vuelto a tener crisis y no toma medicación anticomicial. Recientemene se le ha hecho una evaluación psicopedagógica mostrando tener una alta capacidad intelectual recomendando su asistencia a un centro de alto rendimiento.

Conclusiones: A pesar de lo llamativo de las alteraciones y de su duración, se confirma que este patron EEG es benigno en el niño. Nunca se ha publicado en un niño con alta capacidad intelectual ni de tanta duración. Se discute la fisiopatología de la entidad.

09:50 **P42**

EPILEPSÍA Y SÍNDROMES EPILÉPTICOS DURANTE LOS DOS PRIMEROS AÑOS DE VIDA EN EL ÁREA DE UN HOSPITAL.

Laura Alonso Romero[1], M. Ángeles Aguilera Llovet[1], Mercedes Miranda Díaz[1], Beatriz Camacho Magriñán[1], Inmaculada Gálvez Aguilar[1] y Manuel Ramón Navarro Villén[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla

Objetivos: Analizar las características epidemiológicas y la distribución relativa de los distintos tipos de epilepsia y síndromes epilépticos durante los dos primeros años de vida. Pacientes y método: Se han revisado retrospectivamente las historias clínicas de todos los pacientes con convulsiones (no febriles) y epilepsía diagnósticada desde el nacimiento hasta los 30 meses de edad, en los años 2009 y 2010 en el nuestro área.

Resultado: La muestra estaba compuesta por 22 pacientes: 9 varones (40.9%) y 13 mujeres (59%). Se recogieron datos epidemiológicos y clínicos, así como exámenes complementarios y tratamiento. Atendiendo a la clasificaciones que contempla la ILAE, presentaban crisis sintomáticas el 31.8% (7 casos) de pacientes de los cuáles el 6 debutaron en el periodo neonatal (5 de ellos reportaban antecedentes de encefalopatía hipóxico isquémica y uno de aciduria cetoglutárica) y 1 en el periodo de lactante.

El 54.5 % (12 casos) presentaron crisis idiopáticas (el 50% presentó crisis neonatal y el resto crisis en la etapa de lactante con una edad media de 8 mese). Se diagnosticaron 4 casos de convulsiones neonatales idiopáticas benignas y una convulsión neonatal familiar benigna. En el grupo de lactantes se describieron 4 casos de epilepsía generalizada de la infancia, 1 caso de epilepsia benigna del lactante de Vigebano y un caso de epilepsia benigna no familiar. En cuanto a las crisis criptogénicas representaron el 13.7 % del total (3 casos): dos Sd.West y un Sd. Lennox-Gastaut.

Discusión: Nos encontramos ante una etapa en la que la epilepsia ofrece un amplio abanico de posibilidades de expresividad clínica debido al desequilibrio entre el sistema gabaérgico y glutaminérgico. Es especialmente interesante conocer las epilepsias y síndromes epilépticos que se desarrollan durante el primer año de vida, pudiendo aparecer tanto síndromes epilépticos muy severos con todas las connotaciones de las encefalopatías epilépticas, frente a otros en los que el pronóstico es absolutamente diferente y con todas las características de los síndromes epilépticos benignos.

Conclusión: En este estudio, dentro de las epilepsias del lactante las epilepsias benignas representan un porcentaje importante de casos, en los cuáles el pronóstico es favorable y la necesidad de tratamiento debe ser valorada en cada caso

09:55 **P43**

ALTERACIONES PUPILARES.

Marta Gambra Arzoz[1], Gloria Domínguez Ortega[1], Elvira Cañedo Villaroya[1], Inmaculada Carreras Sáez[1], Myriam García San Prudencio[1], María Reyes Robles Ortiz[1], Beatriz Barbarin Zorozábal[1] y Laura Alonso Canal[1]

[1]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Introducción: La anisocoria consiste en una asimetría en el tamaño pupilar. Las causas condicionantes son muy variables, siendo algunas de ellas benignas mientras que en otras existe una elevada mortalidad. Objetivo: presentar y analizar la etiología de aquellos casos que consultan por anisocoria de reciente aparición durante los años 2005-2010.

Material y métodos: análisis descriptivo retrospectivo de 7 pacientes que fueron atendidos en el Hospital Infantil Niño Jesús durante un período de 5 años (enero 2005-diciembre 2010).

Análisis de resultados: 7 casos de alteraciones pupilares. La media de edad fueron 3 años, 6 de los pacientes fueron varones y 2 de ellos mujeres. Todos ellos consultaron por anisocoria, (5 de ellos midriasis de pupila derecha y 2 midriasis de pupila izquierda). La etiología fue tumoral en 4 de los 7 pacientes, (PNET intrarraquídeo, ganglioneuroma grado I de fosa posterior, astrocitoma anaplásico y neuroblastoma), traumática en un paciente e infecciosa en dos pacientes (neurobrucelosis y varicela). De los 7 pacientes falleció uno, aquel con diagnóstico de astrocitoma anaplásico.

Conclusión: la anisocoria aguda acompaña a una gran variedad de patologías; se deben descartar siempre procesos expansivos de SNC pero éstos no son la única causa, siendo prioritario la búsqueda de otras etiologías para la instauración temprana del tratamiento adecuado.

10:00 **P44**

DISGENESIA TRONCOENCEFÁLICA. REVISIÓN DE TRES CASOS.

Sara Rosell Mardaras[1], Cynthia Ruiz Espinoza[1], Marian Fernández Cuesta[1], Lorena Rodeño Fernández[1], Ana Aguirre Unceta-Barrenechea[1] y Jon Montero Gato[1]

[1]Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya)

Introducción: La Disgenesia Troncoencefalica (DT) es una patología infrecuente, causada por una disfunción congénita de los pares craneales. Puede asociar alteraciones del tono muscular, de otras estructuras troncoencefálicas y retraso mental. Sus causas pueden ser genéticas o adquiridas por fenómenos disruptivos/destructivos durante el periodo prenatal, que se traducen en una hipoplasia-agenesia de los pares craneales.

Se presentan 3 casos registrados durante el periodo 2009 en nuestro hospital, compatibles con diagnóstico de DT.

Caso clínico 1: RNT que ingresa por dificultad respiratoria y estridor leve. Presenta hipotonía axial con parálisis facial izquierda, asimetría de velo de paladar y hemiatrofia derecha de lengua. Succión ausente con trastorno de la deglución. Se completa estudio neurorradiologico y neurofisiologico resultando normales. Mejoría progresiva, al alta exploración normal con leve asimetría facial.

Caso clínico 2: RNT, Ingresa por estridor inspiratorio y fenotipo peculiar. Presenta diplejia facial, parálisis facial izquierda, facies hipomímica, ptosis derecha y estrabismo convergente. Criptorquidia bilateral y micropene. Succión inefectiva. En EMG lesión del territorio facial bilateral. Fibrolaringoscopia; parálisis en para-adducción de ambas cuerdas vocales. RGE patológico. Hipogonadismo hipogonadotropo, que precisa testosterona. Al mes de vida deglución adecuada, persiste estridor llamativo y diplejia facial. Caso clínico 3: Lactante de 5 meses que presenta desde nacimiento parálisis facial derecha, facies inexpresiva y ausencia de movimientos conjugados oculares. Asocia leve retraso psicomotor. En RMN: agenesia de núcleos de ambos nervios faciales. EMG ausencia de respuesta en territorio de nervio facial derecho y parcial de izquierdo. Blink reflex: ausencia de reflejo de oclusión bilateral.

Conclusión: La DT es una patología compleja que abarca un amplio espectro de manifestaciones clínicas.Requiere un riguroso diagnostico diferencial y un abordaje multidisciplinar.

El tratamiento es sintomático de los trastornos asociados. La mejoría progresiva es la clave aunque el pronóstico depende del grado de severidad, desde reversible hasta fatal en las formas más severas asociadas a trastornos de la función ventilatoria, deglución y ritmo cardiaco.

10:05 **P45**

EVOLUCIÓN NATURAL DE LA MELANOSIS NEUROCUTÁNEA.

Mirian Palacios Sánchez[1], Lydia Hurtado Barace[1], M. Pilar Gortazar Arias[1], Anna Duat Rodríguez[2], Laura López Marín[2] y Juan José García Peñas[1]

[1]Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria) y [2] Hospital Niño Jesús, Madrid

Introducción: la melanosis neurocutánea (MNC) es un síndrome de presentación generalmente esporádica y de orígen congénito que se caracteriza por la presencia de nevus pigmentados gigantes en la piel y/o acúmulo de células melanocíticas en leptomeninges, pudiendo acompañarse de clínica neurológica variable.

Objetivo: conocer la evolución natural de la MNC, analizando los factores de riesgo de una potencial afectación neurológica.

Pacientes y Métodos: revisión retrospectiva de las historias clínicas de 11 pacientes pediátricos consecutivos remitidos para valoración neurológica por presentar nevus melanocíticos congénitos gigantes localizados en cráneo y/o región espinal. En cada paciente, se analizan: edad, sexo, motivo de consulta, edad de debut de las lesiones cutáneas, localización de los nevus, semiología neurológica, hallazgos de neuroimagen y evolución. En todos los casos, se realizaron: valoración por Dermatología, Cirugía y Oftalmología, estudio de Resonancia Magnética (RM) cráneo-espinal (sin y con gadolinio) y electroencefalograma (EEG).

Resultados: ocho pacientes son varones y tres son mujeres. Todos los pacientes desarrollaron nevus melanocíticos gigantes durante el primer mes de vida. La localización es craneal en 4 casos y en región dorso-lumbar ("en calzón de baño") en los 7 restantes. Sólo 2 pacientes presentaban semiología neurológica (macrocefalia progresiva en uno y debilidad en miembros inferiores en otro). Un paciente desarrolló una hidrocefalia en el contexto de un síndrome de Dandy-Walker y 3 pacientes presentaban realce meníngeo y/o hiperseñales en lóbulos temporales tras administración de gadolinio. Ningún caso presentó anomalías evolutivas sugerentes de melanoma meníngeo.

Conclusiones: la MNC es un síndrome heterogéneo con presentación y gravedad clínica muy variables. La gran mayoría de los casos no desarrollan clínica neurológica evolutiva. Se debe sospechar una eventual participación neurológica en aquellos nevus gigantes de localización sobre línea media craneal y/o espinal.

10:10 **P46**

SÍNDROME DE MILLER-FISHER. A PROPÓSITO DE UN CASO.

María del Mar Núñez Cárdenas[1], Paula Méndez Abad[1], Elena García Victori[1], Bárbara Blanco Martínez[1] y María Torres Rico[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El síndrome de Miller-Fisher (SMF) es una variante del síndrome de Guillain-Barré poco frecuente en la infancia, siendo su incidencia estimada de 0,09/100.000 habitantes. Sus manifestaciones son oftalmoplejia, ataxia y arreflexia. Su evolución en los niños, aunque lenta, es benigna hacia la resolución espontánea en la mayoría de los casos.

Objetivos: dar a conocer el SMF como diagnostico diferencial en casos de oftalmoparesia.

Material y métodos: Revisión y seguimiento de un paciente diagnosticado durante el año 2010 en nuestro hospital.

Caso clínico: Niño de 8 años que en el contexto de una gastroenteritis presenta diplopia de forma aguda y dolor periocular. Se evidencia oftalmoparesia del sexto par del ojo izquierdo, con empeoramiento en

las siguientes 24 horas. A la exploración física presentaba oftalmoplejia completa del ojo izquierdo, paresia del recto externo e interno del ojo derecho y una discreta dismetría. Evolución: en 48 horas reflejos hipoactivos, oftalmoplejia completa de ambos ojos y parálisis facial derecha. En 72 horas abolición de reflejos osteotendinosos en miembros inferiores.

La RM, el electromiograma (EMG) y velocidades de conducción fueron normales. En el LCR se observó disociación albumino-citológica. La inmunología fue diagnóstica: anticuerpos anti gangliosido GQ1b débilmente positivos y anti GM1/ anti-GD3 positivos. La serología resultó positiva para Enterovirus y Campilobacter jejuni a títulos de 1/64 y 1/32 respectivamente. A los 3 días del ingreso se trató con inmunoglobulinas intravenosas con disminución de oftalmoparesia y parálisis facial. A las dos semanas se repitió ciclo por persistencia de síntomas. La arreflexia desapareció a la semana, la parálisis facial al mes y la oftalmoparesia mejoró en los meses siguientes persistiendo paresia del recto externo izquierdo.

Conclusiones: Ante una oftalmoplejia es importante valorar como diagnóstico diferencial el SMF, ya que el inicio precoz del tratamiento con inmunoglobulinas puede condicionar la mejoría de los síntomas. Sin embargo, también se deben descartar otras etiologías más graves, sobre todo en fases iniciales sin arreflexia, como la neoplasia y hemorragia del sistema nervioso central. La normalidad del EMG los primeros días no excluye SMF.

10:15 **P47**

REVISIÓN SOBRE MIELOMENINGOCELE EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS EN NUESTRA ÁREA SANITARIA.

Natalia Fernández Suárez[1], María Lozano Balseiro[1], Ana Reparaz Pereira[1] y María Taboada Perianes[1]

[1]Hospital Materno-Infantil Teresa Herrera, A Coruña (A Coruña)

Objetivos: Conocer la epidemiología y características clínicas de esta enfermedad entre los recién nacidos de nuestra área sanitaria atendiendo los siguientes aspectos: incidencia, nivel de la lesión más frecuente, malformaciones del sistema nervioso central que suelen asociarse, complicaciones neurológicas, así como otras comorbilidades, tales como alteraciones en miembros inferiores y del sistema génito-urinario.

Métodos: Estudio retrospectivo de casos clínicos de neonatos diagnosticados de mielomeningocele en nuestra área sanitaria en los últimos 10 años.

Resultados: La localización más frecuente es la lumbosacra, la complicación neurológica más usual es la hidrocefalia, la malformación del SNC que más se repite, el Arnold Chiari tipo II, las comorbilidades más frecuentes del aparato locomotor y génitourinario son las malformaciones en pies y la vejiga neurógena, respectivamente.

Conclusiones: Los hallazgos obtenidos en nuestra serie son compatibles con la mayoría de revisiones en la literatura internacional sobre esta entidad.

Título tabla: Casos de mielomeningocele en nuestra área sanitaria entre los años 2000 y 2010.

Año	Nivel lesión	Hidrocefalia	Arnold Chiari II	Hipoplasia cerebelo	Malformaciones Apto.Locomotor	Vejiga neuró-gena	Criptorquidia
2000	L-S	Sí	No	Sí	Pies zambos	-	No
2001	L4-L5	Sí	Sí	No	Pies zambos	Sí	No
2002	L3-L4	-	No	No	Pies zambos	No	No
2002	L4	Sí	Sí	No	Pies talos	No	Sí
2003	L5-S4	Sí	No	Sí	-	-	No
2003	L-S	Sí	Sí	No	Anteversión MMII	-	No
2004	S2	No	Sí	No	Escoliosis	Sí	Sí
2005	L	No	No	No	Pies planos	No	Sí
2006	C3-D1	No	No	No	-	No	No
2006	L5-S2	Sí	No	No	Pies planos	No	No
2008	L1-L2	Sí	No	No	Deformidad dedos	-	No
2009	L4-L5	Sí	No	No	Pies zambos	-	No
2010	L-S	Sí	Sí	No	-	Sí	No

10:20 **P48**

UNA BUENA HISTORIA CLÍNICA PARA "DESCANSAR" SOBRE LA CAMA BASCULANTE.

María Mora Matilla[1], Paula Alonso Quintela[1], Sandra Gautreaux Minaya[1], David Naranjo Vivas[1] e Ignacio Oulego Erroz[1]

[1]Complejo Asistencial Universitario de León, León

Introducción: El síncope vagal supone el 50% de las causas de pérdida de conciencia. El 50-75% de los síncopes son de origen neurocardiogénico. El convulsivo es el que más dudas diagnósticas ofrece para diferenciarlo de epilepsia, ya que asocia movimientos de extremidades secundarios a hipoxia prolongada.

Caso clínico: Niña de 10 años que ingresa por episodio de pérdida de conciencia con sensación presincopal (náuseas, mareo y visión borrosa) sin periodo postcrítico posterior.

Un mes antes acudió a urgencias por episodio de pérdida de conocimiento asociado a movimientos tónicos distales de las 4 extremidades, con el antecedente de traumatismo craneal 1 hora antes por caída fortuita. Se le realizó TC craneal presentando quiste aracnoideo de 4,5 cm en región temporal derecha, sin efecto masa ni signos de sangrado. Además se realizó EEG que fue normal. El servicio de neurocirugía valoró a la paciente decidiendo actitud expectante y revisiones periódicas.

Dadas las características clínicas del nuevo episodio, en el que no había presentado movimientos de las extremidades, y ante la sospecha clínica de síncope vasovagal se decide rehistoriar acerca del primero. La información obtenida (sensación presincopal, memoria del episodio, y aparición de los movimientos tras mantener a la paciente en bipedestación durante más de 30 segundos) refuerza la hipótesis de síncope vasovagal. Se decide realizar la prueba de la cama basculante, que consiste en medición de constantes basales durante 10 min. (en posición horizontal) y posterior basculación de la cama a 80º durante 40 min. Se pueden administrar sustancias como isoproterenol o NTG, la cual fue utilizada en este caso, para desencadenar el síncope a los 3 min. de la administración se produjo respuesta mixta (cardioinhibitoria y vasodepresora) con asistolia de 6 seg. con sensación presincopal y pérdida de conciencia; se reincorporó a la paciente con normalización de constantes y recuperación completa de la conciencia, diagnosticándose de síncope cardioinhibitorio.

Comentarios: La historia clínica es una herramienta fundamental en el diagnóstico de síncope vasovagal, no requiriendo generalmente exámenes complementarios. No obstante, en ocasiones pueden existir dudas etiológicas o síncope atípicos o reiterados donde es útil la cama basculante como prueba complementaria.

10:25 **P49**

ANALGESIA INHALADA EN EL TRATAMIENTO DE LA ESPASTICIDAD EN PACIENTES CON PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL.

Carmen Salamanca Cuenca[1], María José Carbonero Celis[1] y Juan Andrés Conejero Casares[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Objetivo: analizar la efectividad analgésica del óxido nitroso inhalado (ON) para la infiltración con toxina botulínica A (TBA) sobre grupos musculares espásticos, como parte del tratamiento ortopédico/rehabilitador en niños con parálisis cerebral infantil (PCI) con componente espástico.

Métodos: estudio prospectivo a lo largo de 6 meses, de los pacientes con PCI que recibieron ON como analgésico para la infiltración con TBA, como parte del tratamiento rehabilitador/ortopédico junto con el uso de férulas y sesiones de fisioterapia. Todos los pacientes tenían más de 3 años y nivel cognitivo adecuado, y fueron monitorizados (FC y SatO2), aunque parece no ser necesario al administrarse con O2 al 50%. Se analizaron las variables: edad media de los pacientes, aparición de efectos secundarios, suspensión del procedimiento, evaluación del dolor (escalas del dolor) y satisfacción del profesional que la aplica (escala 1-5). Todos los padres firmaron previamente el consentimiento informado.

Resultados: se estudiaron 12 pacientes y 17 procedimientos. La edad media fue 8.8 años (rango 4-17,5 años). Como efecto secundario apareció somnolencia en un 5.9%. Se suspendió el procedimiento en una ocasión, por efecto analgésico insatisfactorio y no colaboración del paciente. La evaluación del dolor mediante escalas del dolor, así como la valoración profesional 4.35 (rango 1-5), fueron satisfactorias en ambos casos.

Comentarios: el óxido nitroso inhalado es un procedimiento analgésico de fácil aplicación. Esto lo hace útil en pacientes sometidos a procedimientos terapéuticos dolorosos de forma periódica, como la infiltración de TBA. Así estos pacientes tuvieron una percepción menos traumática de la experiencia dolorosa. Se observó que a mayor edad, nivel cognitivo y colaboración, se consiguió una mayor efectividad analgésica. Será necesario ampliar el tamaño muestral para la obtención de resultados más concluyentes.

10:30 **P50**

SÍNDROME CONFUSIONAL AGUDO TRAS INSTILACIÓN DE COLIRIO DE CICLOPENTOLATO.

Elisa García García[1], Paula Serrano Acebes[1], Cristina Molinos Norniella[1], Cristina María Suárez Castañón[1] y Mª Luz Begoña García Norniella[1]

[1]Hospital de Cabueñes, Gijón (Asturias)

Introducción: Se denomina síndrome confusional agudo al cuadro clínico de aparición fluctuante y concurrente de alteración en el nivel de consciencia y en la atención, así como en el pensamiento, lenguaje, memoria, percepción, comportamiento psicomotor, emoción, y ciclo sueño/vigilia. Las causas más frecuentes de síndrome confusional reversible son los fármacos, entre los que se encuentran los anticolinérgicos.

Caso clínico: Niña de dos años que acude al Servicio de Urgencias tras cuadro súbito de alteración del comportamiento de una hora de evolución. La niña está nerviosa, con la mirada perdida, frotándose los ojos repetidamente, gesticulando "como si estuviese viendo cosas". Presenta además ataxia y rubefacción facial. No presenta historia reciente de fiebre, traumatismo o ingesta de tóxicos. Ha sido diagnosticada recientemente de artritis idiopática juvenil a tratamiento con etanercept con uveítis asociada tratada con prednisolona y ciclopentolato oftálmicos. La madre le había aplicado los colirios dos horas antes de acudir a Urgencias a dosis mayor de la recomendada. Durante la exploración la niña se manifiesta irritable, en ocasiones muy angustiada siendo el resto de la exploración neurológica normal. Mantiene buen estado general con buena coloración y está hemodinámicamente estable. Se realiza una analítica completa que resulta normal y tóxicos en orina negativos para benzodiacepinas, barbitúricos, opiáceos, cocaína, anfetaminas y cannabis. Se ingresa para observación y dos horas después la niña recupera su nivel de atención, permaneciendo asintomática en las siguientes 48 horas.

Conclusiones: El ciclopentolato, presentado en forma de colirio es el antimuscarínico más utilizado en oftalmología. Esta forma de presentación puede producir una falsa sensación de seguridad lo que facilita su uso inadecuado. Además de los síntomas típicos de la intoxicación atropínica puede producir hipomanía, inquietud, alucinaciones o delirio. El antecedente de exposición al fármaco permite hacer el

diagnóstico de presunción. El tratamiento en las intoxicaciones leves consistiría exclusivamente en la observación durante 24-48 horas. En la bibliografía española revisada apenas se documentan varios casos similares.

10:35 **P51**

SINCINESIA ÓCULO-MANDIBULAR O SÍNDROME DEL PARPADEO MANDIBULAR DE MARCUS-GUNN.

Jana Domínguez Carral[1], Ana Orizaola Ingelmo[1], Silvia Arriola Rodríguez-Cabello[1], Rosa Arteaga Manjón-Cabeza[1], Isabel de las Cuevas Teran[1] y Daniel Gutiérrez Pascual[1]

[1]S. Pediatría Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria)

Presentamos una paciente en la que, durante su ingreso en la Unidad de Neonatología, se evidencia asociación de movimientos del párpado superior izquierdo con el maxilar, sobre todo con la succión.

Antecedentes personales: gran prematura (29+4 semanas de gestación) de bajo peso para la edad gestacional (850 gr). Serologías del embarazo: normales; ecografías prenatales: CIR y oligoamnios. Inducción en la semana 29+4 por sospecha de corioamnionitis, tras pauta completa de maduración pulmonar; cesárea por alteración del registro cardiotocográfico. No antecedentes familiares de interés.

Evolución: presenta enfermedad de membrana hialina leve, sepsis tardía por Serratia, apneas del prematuro en tratamiento con cafeína el primer mes e hipotiroidismo que precisa tratamiento con levotiroxina. Se realizan pruebas de neuroimagen, normales, y es seguida por los servicios de Rehabilitación y Oftalmología, sin retinopatía del prematuro. A los 35 días de vida (34+4 semanas de edad gestacional corregida) inicia alimentación por succión y progresivamente se objetiva asociación de movimientos de parpadeo del ojo izquierdo con la succión, por lo que es valorada por Neuropediatría y se realiza el diagnóstico de síndrome de Marcus Gunn. A los 67 días de vida recibe el alta con controles en consulta de Neuropediatría, Rehabilitación, Neonatología y Endocrinología infantil. Se realiza electromiografía para confirmar el diagnóstico.

Comentarios: El síndrome de Marcus Gunn consiste en ptosis congénita palpebral asociada a elevación involuntaria del párpado ptósico con los movimientos de la mandíbula del lado afecto. Se debe a la inervación anormal del músculo elevador del párpado por fibras del nervio trigémino en lugar del III par, de forma que el párpado se eleva al contraer los músculos pterigoideos. Supone aproximadamente el 5% de los casos de ptosis congénita y puede asociarse a estrabismo o ambliopía. Suele ser unilateral, y se han descrito varios casos en una misma familia. Tiende a hacerse menos evidente con la edad, ya que los pacientes consiguen evitar las sincinesias con movimientos mandibulares menores. El tratamiento, si es preciso, es quirúrgico, con resección del músculo de Müller o del elevador externo para corregir la ptosis, o ablación de la aponeurosis del elevador y resuspensión frontal si la sincinesia es importante.

10:40 **P52**

EMBOLIZACIÓN ANEURISMA CEREBRAL EN EDAD PEDIATRICA.

Mª del Carmen Tamames Redondo[1], Ana Reparaz Pereira[1], Davinia Moreno Ares[1], Marta Muiño Vidal[1] y Susana Castro Aguiar[1]

[1]Hospital Materno Infantil Teresa Herrera, A Coruña

Introducción: Los aneurismas intracraneales son raros en niños. Su frecuencia oscila entre 0,5 al 4,6% y aumenta con la edad.

Su etiología, en algunos casos desconocida, se presume consecuencia de cambios a nivel de la estructura de la pared vascular y estrés hemodinámico asociándose en ocasiones a enfermedades, infecciones, traumatismos, etc.

La clínica más frecuente es la presencia de cefalea intensa, secundaria a ruptura del aneurisma, aunque también existe un amplio espectro de sintomatología neurológica asociada, tal como diplopía, hemiparesia, mareo, etc.

La localización más frecuente es en la bifurcación de arteria carótida interna, seguido de arteria cerebral media.

Existen dos terapias fundamentales para su manejo: endovascular o microcirugía, siendo de elección la primera por su baja morbi – mortalidad.

Las complicaciones más frecuentes que aparecen tras tratamiento son isquemia cerebral (trombosis arterial, vasoespasmo, migración de material embolizado) y hemorragia cerebral.

Caso Clinico: Varón de 11 años que inicia clínica de cefalea, sensación vertiginosa previo al ingreso. Exploración física anodina salvo bradicardia. Se realiza estudio con Resonancia magnética, evidenciándose un vacío de señal a nivel de la bifurcación de arteria cerebral media izquierda. Se completa estudio con angiografía, dónde se evidencia aneurisma polilobulado en arteria cerebral media accesoria izquierda de 10 x11,5mm.

Tras el diagnóstico se decide llevar a cabo tratamiento del mismo mediante terapia endovascular procediéndose a colocación de coils intraaneurismático e inicio de tratamiento con acido acetil salicílico.

Inicialmente asintomático, presenta a los 15 días episodio de disartria y hemianopsia bitemporal con recuperación espontánea. Se realiza de nuevo angiografía y resonancia magnética visualizándose cierre subtotal del aneurisma con sospecha diagnóstica de accidente isquémico transitorio secundario a vasoespasmo) Desde el mismo se ha mantenido asintomático, sin evidencia de alteraciones en controles posteriores.

Conclusiones:

- Son poco frecuentes en edad pediátrica.

- Su principal manifestación clínica es cefalea intensa tras su ruptura.

- Su diagnóstico se realiza mediante angiografía, eligiéndose como primera medida terapéutica la terapia endovascular por su baja morbi/ mortalidad.

10:45 **P53**

SÍNDROME DE LA OREJA ROJA Y CEFALEA: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE EN LA INFANCIA.

Sonia Martínez González[1], Ainhoa García Ribes[2] y María Jesús Martínez González[2]

[1]Centro de Salud de Mungia (Vizcaya) y [2]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Introducción: El síndrome de la oreja roja es un trastorno infrecuente descrito por primera vez por Lance en 1994. Se caracteriza por episodios de dolor y enrojecimiento del pabellón auricular, generalmente unilaterales, que pueden asociarse o no a cefalea. Aparece de forma espontánea o tras factores precipitantes. Presentamos un nuevo caso en la infancia.

Caso clínico: Niña de 4 años remitida a nuestras consultas por cefalea de localización temporal, con frecuencia y duración variable. La exploración neurológica era normal. Se desconocían antecedentes personales y familiares hasta los 9 meses. El desarrollo psicomotor fue normal. A los 5 años inicia episodios de dolor intenso seguidos

de hiperemia y tumefacción del pabellón auricular, irradiándose en ocasiones a zona temporal adyacente. Asociaba generalmente cefalea a nivel temporo-occipital. La mayoría de los episodios fueron unilaterales. La frecuencia inicial era cada 1-2 semanas y la duración variaba entre 20-120 minutos. Aparecía de manera espontánea o tras stress o exposición al calor. Se aliviaba con el frío local y la resolución era espontánea. Los episodios descritos fueron disminuyendo en frecuencia e intensidad hasta presentar recurrencias aisladas a los 2 años de su inicio. Se realiza TAC craneal y RM cervical con el resultado de normalidad.

Conclusiones: La Clasificación Internacional de las Cefaleas solo reconoce como cefaleas trigémino-autonómicas (CTA) a la cefalea en racimos, la hemicránea paroxística y la cefalea SUNCT. Consideramos que el síndrome de la oreja roja es una entidad que pudiera ser englobada dentro de las cefaleas con signos autonómicos en futuras clasificaciones.

10:50 **P54**

EVALUACIÓN DE LOS RITMOS CIRCADIANOS DE ACTIVIDAD Y TEMPERATURA EN NIÑOS DURANTE EL PRIMER AÑO DE VIDA Y SU USO POTENCIAL COMO MARCADORES PRECOCES DEL DESARROLLO PSICOMOTOR.

Matilde Zornoza Moreno[1], Silvia Fuentes Hernández[1], Mª Vicenta Alcántara López[1], Concepción López Soler[1], Mª Ángeles Rol de Lama[2], Juan Antonio Madrid Pérez[2], Elvira Larqué Daza[2], Manuel Sánchez-Solís de Querol[1] y Maribillas Castro Sáez[1]

[1]H. U. V. de la Arrixaca y [2]Universidad de Murcia, Murcia

El desarrollo de los ritmos circadianos ocurre en el primer año de vida, coincidiendo con la maduración del sistema nervioso. El objetivo de este estudio fue dilucidar qué parámetros definen mejor los ritmos circadianos de actividad y temperatura en los primeros 6 meses de vida, y su uso potencial como marcadores precoces de desarrollo neurológico evaluado por el test de Bayley.

Se reclutaron 21 niños al nacimiento. Se registraron temperatura en tobillo cada 10 minutos, mediante el sensor Termochron iButton® (Dallas, Maxim), y actividad cada 2 minutos, mediante el sensor HOBO® Pendant G (Massachusetts, Onset) durante 3 días consecutivos a los 15 días, 1, 3 y 6 meses. Ambos sensores se colocaron en calcetines especialmente diseñados, manteniendo la vida usual de los niños durante el registro. El desarrollo neurológico se evaluó a los 6 y 12 meses de edad con la escala de Bayley.

La temperatura media disminuyó significativamente a los 3 meses respecto a los 15 días y al mes (P = 0,0001), mientras que la media de actividad tiende a aumentar durante los 6 primeros meses (P=0,053). Se detectaron mayores diferencias en los tests no paramétricos que definen los ritmos circadianos que en sus equivalentes paramétricos. El índice de función circadiana, que integra ritmos circadianos de temperatura y actividad, aumenta gradualmente con la edad, con diferencias estadísticamente significativas a los 3 meses respecto a edades previas. El período de sueño de los niños a los 6 meses coincidió en un 90% con el período estándar de sueño de sus padres (de 23:00 a 07:00 h), mientras que a los 15 días la concordancia fue del 70%. La puntuación en la escala de Bayley a los 6 meses se correlacionó positivamente con la media de actividad a los 3 (R=0,444, P=0,044) y 6 meses de edad (R=0,626, P=0,004).

La combinación de temperatura y actimetría a través de esta metodología es fiable en el estudio de ambas variables, así como para el estudio de ritmos de sueño, en niños en condiciones ambulatorias. Los ritmos circadianos de temperatura cutánea y actividad se regulan cerca de los 3 meses, aunque el control del ritmo de actividad es posterior. La media de actividad a los 3 y 6 meses podría usarse como un potencial marcador de desarrollo neurológico, aunque habría que confirmar si la relación persiste en edades posteriores.

10:55 **P55**

COLECCIONES SUBDURALES Y CONVULSIONES TARDÍAS EN 4 NIÑOS MENORES DE UN AÑO CON MENINGITIS BACTERIANA.

Jon Muñoz Aranburuzabala[1], Ana Romero Candel[1], María Jesús Martínez González[1], Maite Labayru Echeverría[1], Amaia Sojo Aguirre[1] y Miguel Lafuente Hidalgo[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Introducción: La colección subdural es una complicación inusual en la meningitis bacteriana. Se considera una reacción inflamatoria por alteración de la permeabilidad vascular para proteínas y moléculas que se acumulan en el espacio subdural. La presencia de una colección subdural durante el curso de la meningitis bacteriana no tiene implicaciones pronosticas, a diferencia del empiema que se asocia a mayor probabilidad de secuelas neurológicas

Casos clínicos: Se describen 4 niños diagnosticados de meningitis bacteriana con edad inferior a un año (rango 4-12 meses). El agente etiológico hallado fue meningococo 2 y neumococo 2. Tras instauración del tratamiento con dexametasona y cefotaxima ± vancomicina (en 3 casos) se objetiva mejora clínica con desaparición de fiebre. Posteriormente ésta reaparece entre el 3 y 8º día desde el inicio del tratamiento, sin afectación del estado general. Los estudios analíticos realizados mostraban persistencia de parámetros infecciosos elevados, con disminución de celularidad en LCR respecto al inicio y cultivos negativos. Se realiza despistaje infeccioso siendo negativo salvo en un caso con endocarditis bacteriana. Entre el 9 y 12 º día del ingreso, presentan convulsiones focales izquierdas, que se repiten 24-76 horas después, siendo autolimitadas salvo en un caso que precisa tratamiento anticomicial. Las pruebas de neuroimagen (TAC/ecografía) mostraban un aumento de densidad del LCR en espacio extraaxial. En la RM cerebral presentaban un aumento del espacio extraaxial frontal bilateral, mas marcado en el lado derecho, con engrosamiento y realce meníngeo. La evolución fue favorable sin precisar en ningún caso intervención quirúrgica. El seguimiento posterior de los 4 niños fue normal, con resolución radiológica y sin complicaciones neurológicas salvo una niña con hipoacusia neurosensorial bilateral.

Conclusiones: La colección subdural en la meningitis bacteriana se debe sospechar ante la persistencia o reaparición de fiebre a pesar del tratamiento antibiótico adecuado y/o la aparición de convulsiones que generalmente son un signo tardío. La RM cerebral es una herramienta útil para la detección de las complicaciones en la meningitis bacteriana. En la mayoría de los niños se resuelve de forma espontánea y no precisa ningún procedimiento invasivo para el drenaje.

Jueves, 16 de junio (11:15 – 12:45)

ONCOHEMATOLOGÍA.

Sala 6 (Pabellón 2, planta 0)

11:15 **62**

ESFEROCITOSIS HEREDITARIA: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO.

María José Maldonado Toral[1], María de la Parte Cancho[1], Áurea Cervera Bravo[1], Fabiola Guerrero Alzola[1], Lidia Brea Prieto[1] y Beatriz Martínez Escribano[1]

[1]Hospital Universitario de Móstoles, Móstoles (Madrid)

Introducción: la esferocitosis hereditaria (EH) es una causa frecuente de anemia hemolítica en la infancia. La clínica es variable, desde asintomáticos hasta anemia hemolítica severa.

Objetivo: conocer las características clínicas, analíticas y evolutivas de los pacientes de nuestro centro.

Material y métodos: estudio descriptivo retrospectivo de los casos de EH. Análisis estadístico de las variables obtenidas por revisión de historias clínicas mediante el programa SPSS 17.

Resultados: Se evaluaron 15 pacientes (mediana seguimiento 12 años), 53,8% varones, mediana de edad al diagnóstico de 8.2 meses, 4 en periodo neonatal. Principales motivos de consulta: anemia (26,7%), crisis hemolítica (26,7%) e historia familiar (20%). El 53% con familiares afectos, 4 (26,7%) casos "de novo". Mediana de valores al diagnóstico: Hb: 9,25g/dL (4,6-12), CHCM: 36,2 g/dL, (50%>36), RDW: 20,1%, (92% >14,5); todos con reticulocitosis y haptoglobina baja; LDH y bilirrubina elevados salvo tres. El 53,3% tenía historia de ictericia neonatal. En 7 casos se disponía de los hemogramas de cordón: 50% con Hb <13,5 g/dl; CHCM normal y RDW alto en todos (19-22,5%). Basalmente 4 con anemia y todos con esferocitos en frotis. Resistencia globular osmótica (RGO) disminuida en todos los casos realizados salvo uno (electroforesis proteínas membrana –EPM- alterado y familiares afectos). EPM realizado en 53,3%, alterado en 33,3%. Un caso "de novo" con retraso mental y fenotipo anormal tenía una deleción de 2,84 Mb en el cromosoma 14, que incluía el gen SPTB. Han sido transfundidos el 60%, el 44% en el primer año de vida. Los ingresos fueron por crisis hemolítica (53,6%), anemia (21,4%) y crisis aplásicas (10,7%) (mediana ingresos 2/caso). El crecimiento pondero-estatural fue normal, salvo en uno. El 50% presentaron cálculos biliares (mediana de edad al diagnóstico: 10 años). Presentan esplenomegalia el 78,6%. Esplenectomía en 6 por anemia y/o litiasis sintomática (mediana de edad 10 años), con colecistectomía en 3 (20%).

Conclusiones: La EH es una enfermedad generalmente benigna, que no afecta al crecimiento, con hemólisis compensada, que en muchos casos no precisan transfusiones ni esplenectomía, aunque el 50% desarrollan cálculos biliares en la infancia. La mayoría de las transfusiones se reciben en el primer año de vida. El EPM puede ser útil en el diagnóstico para algunos casos con RGO normal.

11:25 **63**

NEUTROPENIAS CONGÉNITAS SEVERAS. DILEMA DIAGNÓSTICO A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

Lorena Expósito Alonso[1], Manuela Muriel Ramos[1], Ana Belén Álvarez González[1], Beatriz Bautista Mezquita[1], Félix Lorente Toledano[1] y Dorotea Fernández Álvarez[1]

[1]Hospital Universitario, Salamanca, Salamanca

Introducción: Se define neutropenia como disminución en el número de neutrófilos circulantes en sangre. Los mecanismos fisiopatológicos son difíciles de identificar por lo que se tiende a clasificar en congénitas o adquiridas, así como en función del número de neutrófilos.

Objetivos: Presentar dos casos de neutropenia congénita severa y plantear el diagnóstico diferencial y seguimiento que se propone en la actualidad.

Caso 1: Paciente con antecedente de celulitis orbitaria a los 14 meses y recuento de neutrófilos < 500/mm3. Diagnosticada de neutropenia congénita (NC), inicia tratamiento con G-CSF, que se suspenderá posteriormente por presencia de anticuerpos y diagnóstico de neutropenia autoinmune. Mastoidistis, celulitis e infecciones respiratorias aparecen en un periodo de 6 años con valores de neutrófilos de 200 a 1600/mm3, por lo que precisa G-CSF en tres ocasiones. Estas oscilaciones regulares y periódicas se correspondían con neutropenia cíclica. En el estudio genético: mutación del gen ELA-2 del tipo C.659G>A (p.Arg 220 gln). Podría tratarse de una mutación de novo ya que no se demostró herencia AD. Actualmente mantiene cifras estables de neutrófilos con G-CSF a días alternos.

Caso 2: Niño de 10 años con historia de onfalitis a los 19 y 34 días y cifras mínimas de neutrófilos de 100/mm3. Presentó caída del cordón umbilical a los 2 meses. A los 4 meses y a partir de estudio de médula ósea (MO), se diagnostica como neutropenia severa y se pauta G-CSF. Tras apendicitis aguda, se consulta con Hematología para ampliar estudio. En ese momento y siendo tratado con G-CSF, mantenía cifras de neutrófilos >1500/mm3. En MO se halla stop de la granulopoyesis y en el estudio genético se observa mutación p.Ala-204-pro del gen ELA-2, con diagnóstico de NC severa. Dicha variante, indicativa de herencia AD, no está descrita hasta ahora en la literatura médica. Debido al riesgo de transformación maligna que se asocia a esta patología en relación con mutaciónes en el gen ELA, es obligado el seguimiento.

Comentarios: Las NC severas suponen un desafío diagnóstico ya que algunas pueden evolucionar a síndrome mielodisplásico o leucemia mieloide aguda. Así mismo, implican un importante riesgo infeccioso. Actualmente la clasificación y el diagnóstico definitivo se realiza en función de los genes implicados. El uso de G-CSF ha cambiado las condiciones y expectativas de vida.

11:35 **64**

PÚRPURA DE HENOCH-SCHONLEIN NO INTERNAMENTO – EXPERIÊNCIA DE 10 ANOS.

Ines Vaz Rodrigues da Silva[1], Filipa Marques[1], Ana Laura Fitas[1] y Florbela Cunha[1]

[1]Hospital Reynaldo dos Santos, Lisboa, Portugal

Introdução: A Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é a vasculite sistémica mais frequente na criança. Pode estar associada a manifestações que condicionam o internamento.

Objectivos: Avaliar e caracterizar os casos de PHS internados no Serviço de Pediatria de um hospital nível II nos anos 2000-2010.

Métodos: Estudo retrospectivo através da colheita e análise dos dados demográficos, clínicos, laboratoriais e terapêuticos dos processos de crianças internadas no Serviço nos anos 2000-2010 com diagnóstico de PHS.

Resultados: Verificaram-se 43 internamentos, correspondendo cinco a reinternamentos. A mediana da idade foi de 5 anos, com maior inci-

dência entre os 4-7 anos (46%). Houve um predomínio no sexo masculino (M:F de 2,2:1). Foi mais frequente nos meses de Verão (36%) e Outono (36 %). A infecção prévia ocorreu em 60%. A púrpura observou-se em 100% dos doentes e constituiu a forma de apresentação mais comum (74%), ocorrendo com maior frequência nos membros inferiores (100%) e nádegas (37%). Artralgia/artrite verificou-se em 58% dos casos, habitualmente em mais de uma articulação, precedendo as manifestações cutâneas em 13% dos doentes. Sintomas abdominais (dor abdominal e vómitos) observaram-se em 42% dos casos e foram em 13% dos doentes a primeira manifestação da doença. As complicações renais foram encontradas em 39% dos casos: hematúria microscópica (29%), proteinúria não nefrótica (10%), hematúria macroscópica (8%) e proteinúria nefrótica (5%). A hipertensão arterial transitória verificou-se em 2 doentes. Os principais motivos de internamento foram a artrite com impotência da marcha (30%) e a dor abdominal (21%). Analiticamente nenhum doente apresentava trombocitopénia ou coagulopatia. Observou-se IgA aumentada em 8%, C3 e C4 normais em 100% e TASO >200 UI/L em 26%. Foi feita biopsia renal em dois casos. Foram apendicectomizados dois doentes. Durante o internamento 34% cumpriram corticoterapia, por dor abdominal (38%) e artrite com impotência funcional (38%) e complicações renais. Ocorreu recorrência em 32% dos doentes.

Conclusão: Os resultados obtidos são na sua maioria concordantes com os encontrados na literatura. A PHS apresenta um curso benigno e auto-limitado na grande maioria dos casos. Contudo, podem surgir complicações agudas e a longo prazo, com necessidade de hospitalização e de um seguimento regular para detectar precocemente possíveis complicações.

11:45 **65**

EFICACIA DE LA TRANSFUSIÓN DE PLAQUETAS EN NIÑOS CON ENFERMEDAD HEMATOLÓGICA Y ONCOLÓGICA.

Vanesa Crujeiras Martínez[1], Laura Vázquez García[1], Marta Bouzón Alejandro[1], Manuel Vázquez Donsion[1] y José Miguel Couselo Sánchez[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña)

Antecedentes: Las plaquetas son un componente indispensable para mantener la integridad vascular. La trombopenia grave es causa de hemorragia.

La refractariedad plaquetaria es una de las complicaciones producida por las transfusiones de plaquetas.

Objetivos: Valorar el incremento plaquetario (PPI) después de la transfusión, determinar posibles factores que influyen en el PPI y valorar el % de refractariedad según el CCI (Incremento de contaje corregido) y PPI.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo sobre las características epidemiológicas y eficacia de las transfusiones en pacientes que recibieron transfusión de concentrado de plaquetas del S.de Oncología y Hematología Pediátrica de nuestro Centro durante un período comprendido entre el 1 de Enero del 2009 y 31 de Julio del 2010.

Se realizó el cálculo del PPI y el CCI.

Resultados: Se valoraron 17 pacientes que recibieron un total de 350 transfusiones, con una media de edad de 8,1 ± 4,1. Se transfundieron una media de 0,15 ± 0.04 unidades de plaquetas/kg de peso. El 81,8% de las unidades transfundidas había sido radiadas.

En el 55% de las tranfusiones los recuentos de plaquetas fueron menores de 20000/mm3 a las 24 horas.

El 60,8% y 63,3% de las transfusiones presentaron una respuesta insatisfactoria valorada por el PPI y CCI respectivamente.

El porcentaje de recuperación plaquetaria > 50000/mm3 fue mayor en los paciente con aplasia postquimioterapia (75%).

La fiebre y la sepsis se asocian significativamente con un menor PPI. Encontramos asociación entre la transfusión de plaquetas radiadas y un menor PPI.

Conclusiones: El 45,9% y 63,3% de las tranfusiones realizadas en los 17 pacientes, presentaron una respuesta insatisfactoria a la transfusión.

Los pacientes estudiados en el 70% de las ocasiones que recibían transfusiones de plaquetas presentaban a las 24 horas riesgo de complicaciones hemorrágicas por trombopenia.

La respuesta a la transfusión de plaquetas valorada por el PPI y el ICC fue insuficiente en el 60 al 63% de las transfusiones de plaquetas realizadas.

Se observa asociación estadísticamente significativa entre la cantidad de plaquetas administrada en cada transfusión y el PPI.

La radiación de los concentrados de plaquetas, la fiebre y la sepsis, previa a la transfusión se asocia a menor incremento de plaquetas postransfusión.

11:55 **66**

REVISIÓN DE LOS CASOS DE LINFOHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA DIAGNOSTICADOS EN LOS ÚLTIMOS 3 AÑOS EN NUESTRO CENTRO.

María Xesús Lemos Bouzas[1], Débora Cañizo Vázquez[1], M. del Mar Portugués de la Red[1], María Tallón García[1] y J. Ramón Fernández Lorenzo[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario de Vigo, Xeral-Cíes, Vigo (Pontevedra)

Introducción: La linfohistiocitosis hemofagocítica es una entidad que se caracteriza por la activación y proliferación de macrófagos y linfocitos T asociada a la activación de una cascada de hiperproducción de citocinas.

Material y Métodos: estudio retrospectivo de los pacientes con diagnóstico confirmado de linfohistiocitosis hemofagocítica (HLH), en los últimos 3 años, en nuestro centro. Se analizan la presentación, los criterios diagnósticos, la etiología, el tratamiento y la evolución. En la tabla adjunta se puede ver un resumen de los casos.

Discusión: los cuatro pacientes presentados cumplían criterios de HLH secundario y fueron tratados según protocolo. Tres de ellos estás vivos y libres de enfermedad en el momento actual. Únicamente el paciente con HLH secundario a infección por VEB no entró en remisión tras completar las 8 semanas de tratamiento, falleciendo debido a una sepsis en la fase de acondicionamiento de trasplante de progenitores hematopoyéticos.

Conclusión: la linfohistiocitosis hemofagocítica debe ser tenida en cuenta dentro del diagnóstico diferencial del niño con fiebre puesto que es una entidad grave y potencialmente letal. Así, la alta sospecha diagnóstica y el tratamiento precoz cobran especial importancia a la hora de encarar esta patología.

12:05 **67**

LEISHMANIASIS VISCERAL: NUESTRA EXPERIENCIA EN LOS ULTIMOS 10 AÑOS. TRATAMIENTO CON ANFOTERICINA B LIPOSOMAL.

Cristina Victoria Zarallo Reales[1], José M. Vagace Valero[1], Ana María Grande Tejada[1], Manuel A. García Domínguez[1], Mª Dolores de la Maya Retamar[1] y Enrique Galán Gómez[1]

[1]Departamento de Pediatría y Servicio de Hematología del Hospital Materno Infantil, Badajoz

Antecedentes y objetivos: La Leishmaniasis visceral (L.V) es una zoonosis producida por protozoos que se transmite a través de un vector (mosquito phlebotomus). El Mediterráneo es una zona endémica. La especie más frecuente en esta zona es L.Infantum.

Objetivo: Describir características epidemiologicas, clínicas y nuestra experiencia en el tratamiento con Anfotericina B Liposomal(ABL).

Material y métodos: Revisión retrospectiva de los 8 casos de L.V diagnosticados en nuestro centro, entre 2000 y 2010.

Resultados: La relación sexo femenino-masculino es 1,6:1.Incidencia estacional entre diciembre-abril.Todos tienen contacto con perros.El 62,5 % es de nacionalidad extranjera frente al 37,5 % española. El 87,5% pertenece a población rural frente al 12,5% a suburbano. La edad media de presentación es de 22,2 meses (rango: 6m- 7 años). La duración media de la sintomatología previa al diagnóstico es de 10 dias (rango: 3 – 30 días).Las manifestaciones clínicas al diagnóstico fueron la fiebre (100%), esplenomegalia (100%), anemia (100%), hepatomegalia (75%), trombopenia (80%),leucopenia (40%), linfoadenopatía (25%). En el 87.5% se asoció a otras patologías(1 caso asociado a síndrome hematofagocítico). Todos los pacientes fueron tratados con ABL, con una tasa de curación del 100% ,con desaparición media de fiebre a las 48 horas de iniciar tratamiento,siendo bien tolerado. La visualización de leishmania en el aspirado de médula ósea(MO) confirmó el diagnóstico en el 50%. En un 12.5% la MO fue normal. Los anticuerpos fueron positivos en el 100%. En la tabla se muestran los datos analíticos.

Conclusión: 1) Las características epidemiológicas y clínicas de nuestra serie concuerdan con los datos publicados por otros autores.2) La fiebre, esplenomegalia y citopenia ,junto con los datos epidemiológicos, nos deben hacer sospechar el diagnóstico. 3) El diagnóstico de confirmación es la visualización de leishmania en el aspirado de MO, aunque su negatividad, no excluye el diagnóstico.En nuestra serie, el inicio de tratamiento se basó en el 50% en la confirmación por M.O,y en el otro 50% por serología positiva.4)Nuestra pauta de tratamiento ha sido ABL a 3mg/kg/día, 5 primeros días, repitiendo dosis al 10º día. Esta pauta la consideramos eficaz , segura y de elección en el tratamiento actual.5)Tras 6-12 meses de seguimiento,no evidencia de recidiva.

Título tabla: Hallazgos de laboratorio

	AL DIAGNÓSTICO Mediana (rango)	AL ALTA Mediana (rango)
Hb(g / dl)	6,5 (4,5-7,5)	10,4 (9-10,8)
Leucocitos (mil/mm3)	3,5 (2-7)	9,2 (5-11,8)
Plaquetas (mil/mm3)	55 (20-110)	197 (141-361)
VSG(mm/hª)	72 (40-90)	11 (11-18) *
PCR (mg/l)	70 (16-100)	1 (0,5-2)
Albumina (g/dl)	3,5 (2,5-4)	4 (3,8-4,5)
Gammaglobulina (%)*	32 (20-40)	--
AST (UI/L)	90 (22-137)	35 (34-90)
ALT(UI/L)	25(6-49)	25 (17-55)

12:15 **68**

SEDOANALGESIA EN PROCEDIMIENTOS INVASIVOS DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICOS EN UNIDAD DE ONCO-HEMATOLOGÍA PPEDIÁTRICA.

Óscar Manuel López Moreira[1], David García Aldana[1], José Antonio Villegas Rubio[1], Macarena González Cruz[1], Nuria Conde Cuevas[1] y Ana Fernández-Teijeiro Álvarez[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Objetivo: Describir experiencia en el uso de midazolam y ketamina para sedoanalgesia en procedimientos invasivos en Unidad de Oncohematología Pediátrica.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo de procedimientos diagnóstico-terapéuticos invasivos realizados en nuestra Unidad entre marzo 2009 y enero 2011. Se diseñó hoja de recogida de datos para: edad, sexo y peso del paciente, tipo de procedimiento, realización de procedimientos previos, medicación y dosis, necesidad de repetición de dosis y/o reversión con flumacenilo, saturación de O2, frecuencias cardiaca y respiratoria y tensión arterial durante todo el procedimiento. Se diseñó una escala para situación emocional previa y se utilizó escala de Ramsay para valorar sedación y escala de analgesia para valorar dolor.Se recogieron efectos adversos y se realizó escala de satisfacción.

Resultados: Se registraron 71 procedimientos en 26 pacientes (de 9 meses a 16 años): 38 punciones lumbares con triple terapia intratecal (53,5%), 32 punción-aspiración de médula ósea (45%) y una punció lumbar (1,4%).En 83% los pacientes habían sido sometidos a procedimientos previos.Se inició sedoanalgesia iv con midazolam (0,1mg/kg) y ketamina(1mg/kg) previa dosis de atropina (0,01mg/kg). En 14 procedimientos se requirió repetir dosis y en 3 se precisó reversión son flumacenilo. Hubo estabilidad de las constantes durante el procedimiento (variabilidad en tensión arterial<30%). En 5 procedimientos la SatO2 descendió <93%. Situación emocional previa del paciente: 74,6% "tranquilo y colaborador", 21,2% "colaborador pero ansioso" y 4,2% "no colaborador".Mediante chi cuadrado se objetivó que los pacientes que habían sido sometidos a procedimientos previos en la unidad se encontraban con más frecuencia "tranquilos y colaboradores" que los sometidos a un primer procedimiento (p<0,05). Tanto el grado de sedación como el de analgesia fueron óptimos:83,2% "dormido con leve o sin respuesta al dolor" y en 95,8% "ausencia/presencia muy débil de movimiento o llanto". Se recogieron 3 efectos adversos.Escala de satisfacción:la intervención fue valorada como "excelente" 57,7%, "buena" 35,3%, "regular" 5,6% y "mal" 1,4%.

Conclusión: La combinación de midazolam y ketamina es una pauta de sedoanalgesia segura y efectiva en la realización de técnicas invasivas en una Unidad de Oncohematología Pediátrica.

12:25 **69**

SÍNDROMES GENÉTICOS DE PREDISPOSICIÓN AL CÁNCER: IMPORTANCIA DEL SEGUIMIENTO. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA.

Ana Mª Campos Martínez[1], Mª Teresa Romero Paniagua[1], Laura Serrano López[1], Emilia Urrutia Maldonado[1], María José Ortega Acosta[1] y María José Moreno García[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Antecedentes y objetivos: Existen numerosos síndromes de herencia genética con predisposición a padecer cáncer. Identificarlos de modo precoz y realizar un seguimiento en el tiempo nos ayuda a detectar los procesos tumorales de modo temprano y actuar sobre ellos.

Métodos: Se presentan 16 casos de síndromes genéticos de predisposición al cáncer seguidos en la consulta de Onco-hematología, anali-

zando los siguientes parámetros: síndrome, incidencia del mismo, tipo de herencia, riesgo de cáncer, tumor asociado, antecedentes familiares, seguimiento realizado y tipo de tumor o alteración presentada en el caso de que ya la hubiese. Se analizan los siguientes síndromes: Hipercrecimiento, tales como Beckwith- Wiedemann, Sotos, Simpson-Golabi-Behmel y Hemihipertrofia; MEN 2B, Li Fraumeni, Von Hippel Lindau, Anemia de Fanconi, Neurofibromatosis tipo 1 y Down.

Resultados: El 50 % de los síndromes estudiados presentan herencia autosómica dominante, como Becwith-Widemann, MEN 2B, Li Fraumeni, Von Hippel Lindau y Neurofibromatosis tipo 1. Todos presentan un riesgo aumentado de padecer cáncer, con porcentajes entre el 2 y el 90%, siendo el síndrome con mayor predisposición el de Li Fraumeni, y los de menor la Neurofibromatosis 1 y Sotos. Solo en el caso de Li Fraumeni y de Von Hippel Lindau se encontraron antecedentes familiares del síndrome y tumores relacionados con el mismo. El seguimiento realizado en la mayoría de los casos consistió en pruebas de laboratorio con marcadores tumorales y ecografía de abdomen cada 6-12 meses, añadiendo pruebas específicas según el tipo de síndrome. Durante el seguimiento, siete pacientes desarrollaron tumor, y en un caso el diagnóstico tumoral coincidió con el del síndrome (MEN 2B).

Conclusiones: El seguimiento periódico de los pacientes afectos de síndromes con predisposición al cáncer es fundamental para la detección precoz de los mismos, siendo la única herramienta para intentar mejorar el pronóstico. Para ello, es imprescindible disponer de protocolos de seguimiento, de consenso y multidisciplinarios, que permitan una adecuada vigilancia. La mayoría de los tumores encontrados han sido detectados por los síntomas clínicos asociados, de ahí la importancia de instruir a la familia sobre posibles signos de alerta.

Título tabla: Seguimiento de síndromes genéticos con predisposición al cáncer: Resultados.

Síndrome	Herencia	Incidencia síndrome. Riesgo cáncer	Cáncer asociado	AF	Seguimiento realizado	Tipo de tumor o alteración presentada y edad de presentación
Beckwith-Wiedemann. 2 casos	AD	1/14.000. 7-20%	Tumores embrionarios (Wilms...).	No	Laboratorio, eco de abdomen y Rx tórax /4-6 meses.	Caso 1(4,5años): Ganglioneruroma. Caso 2 (1año): Adenoma suprarrenal
Sotos 1 caso	-	Raro. 2-3%	Wilms, Teratoma sacro-coxígeo, hematológicos: LLA	No	Laboratorio, eco abdomen /6 meses.	-
Simpson Golabi Behmel 1 caso	-	Raro.10%	Tumor de Wilms y neuroblastoma.	No	Laboratorio, eco abdomen /6 meses.	-
Hemi-hipertrofia. 4 casos	AR?	- . 6%	Tumores renales, hepáticos y suprarrenales.	No	Eco abdomen / 6-12 meses.	-
MEN 2B. 1 caso.	AD	1/25.000. 70%	Carcinoma medular de tiroides. Feocromocitoma, Ganglioneuromatosis.	No	Diagnóstico simultáno carcinoma medular de tiroides y MEN 2B.	9 años. Carcinoma medular de tiroides.
Li Fraumeni. 1 caso	AD	Raro. 90%	Sarcomas, Tumores SNC	Sí	Laboratorio, eco abdomen /6 meses.	-
Von Hippel Lindau 1 caso	AD	1/40.000. 45%	Feocromocitoma, Hemangioblastoma SNC, Retina.	Sí	Eco abdomen, cerebral y ecocardio /6 meses.	-
Anemia Fanconi. 1 caso	AR	1/360.000. 50%	Leucemias, síndromes mielodisplásicos, adenoma hepático, carcinoma.	No	Laboratorio.	5 años. Aplasia medular
Neuro-fibromatosis tipo I 3 casos	AD	1/3500. 2-5%	Tumores SNC, leucemia mieloide aguda y crónica,feocromocitoma, rabdomiosarcoma.	No	Seguimiento clínico en AP,Neurología RM cerebral periódica.	Caso 1 y 2 (12 años): Astrocitoma pilocítico. Caso 3 (6 años): Medulo-blastoma.
Síndrome Down 1 caso	-	1/650. -	Leucemia: linfoide 60%, mieloide 40%, Sd mielodisplásicos.	No	-	Caso 1: 13 años Leucemia aguda mielobástia M1.

AD: autosómico dominante. AR: autosómico recesivo. LLA: leucemia linfoblástica aguda. RM: resonancia magnética

12:35 **70**

CUIDADOS EN LA AGONIA.

Virginia Campillo Campillo[1], Marta Barrios López[1], Carmen Martínez Moreno[1], José Luis Vivanco Martínez[1], Carmen Melero Moreno[1] y Vanessa Pérez Alonso[1]

[1]Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Objetivos: Descripción de los cuidados realizados en la agonía entre 1981 y 2010 en el servicio de Hemato-oncología pediátrica de un hospital terciario.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de los datos incluidos en la historia médica y/o gráfica de enfermería de 57 pacientes fallecidos en la unidad, con especial atención a los tres días previos al fallecimiento.

Resultados: En el periodo estudiado fallecieron 268 pacientes. El 32% fallecen en su domicilio y el 45% en un hospital, de los que un 21% fue en la UCIP. En nuestra unidad fallecieron 57 (47%).

La media de edad de los pacientes fue de 7 años. El 70% son varones. Las leucemias, linfomas y tumores del SNC fueron las enfermedades más frecuentes. En la última década un 81% constaba el diagnóstico de "paliativo" en la historia clínica, frente a un 22% en la primera década. Los síntomas más comunes fueron disnea (75%), dolor (72%) y vómitos (49%).

La toma de constantes vitales (FC y TA) se realizó de forma rutinaria en un 61% con una frecuencia de 8 horas. Un 25% de los pacientes estaban a dieta absoluta, y un 65% con sueroterapia intravenosa. Un 7% recibieron nutrición parenteral.

Se observan diferencias en cuanto a los cuidados y tratamientos realizados entre las tres décadas incluidas en el estudio. En la actualidad la realización de analíticas (33%) es menor que hace dos décadas (77%). En el uso de sondas no hay diferencias en los distintos periodos. En el número de trasfusiones no hay grandes diferencias, aunque sí una tendencia a la baja (50% frente 26%).

En cuanto al tratamiento analgésico, recibieron morfina el 11% en el primer periodo frente al 72% en el segundo y 81% en el último. Un 85% recibían también AINEs. El uso de coadyuvantes es mayor en la actualidad. Fueron sedados el 33% en el primer periodo y el 95% en el último. En el 16% se hacía referencia al estado de la familia en el primer periodo y en el 81% en el tercero. En ningún caso se hacían referencias a actuaciones psicosociales ni espirituales.

Conclusiones: Menos de un tercio de los pacientes fallecen en su domicilio. Ha aumentado en la última década la utilización de la morfina como analgésico y de la sedación paliativa. Pese a esto, el 72% de los pacientes presentan dolor y disnea en la agonía.

En los últimos años se evidencia una mejoría en los cuidados y tratamiento de la agonía, aunque persisten múltiples aspectos para mejorar.

Jueves, 16 de junio (11:15 – 12:45)

INFECTOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

11:15 **P71**

DIFICULTAD DIAGNÓSTICA DE LAS INFECCIONES DE LAS DERIVACIONES DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO.

Jimena Pérez Moreno[1], Jesús Saavedra Lozano[1], María del Mar Santos Sebastián[1], Roberto García Leal[1], Mª Magdalena Peinador García[1] y Teresa Hernández-Sampelayo[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Las infecciones de las derivaciones de líquido cefalorraquídeo (DLCR) son infrecuentes y su manejo supone un gran reto. El objetivo de este estudio es ilustrar la variedad de presentación clínica y dificultad diagnóstica de esta entidad a propósito de dos casos coincidentes en el tiempo.

Caso 1: Niña de 13 años portadora de dos derivaciones ventriculoperitoneales (DVPT) con dolor abdominal, fiebre de 39ºC, vómitos y cefalea frontal de 15 días de evolución. Ingresa con diagnóstico de apendicitis vs enfermedad inflamatoria intestinal con signos de irritación peritoneal. Presentaba leucocitosis y aumento de reactantes de fase aguda, objetivándose un pseudoquiste en la punta de la DVPT en ecografía abdominal. Ante la sospecha de infección de la DVPT se recogen muestras de LCR, se externalizan los catéteres y se inicia antibioterapia empírica, cambiándose posteriormente a piperacilina-tazobactam ante el único crecimiento de E. faecalis en cultivo de punta de DVPT. Finalmente se recolocan dos válvulas de derivación ventriculopleural con buena evolución posterior.

Caso 2: Niño de 11 años con mielomeningocele intervenido, portador de válvula de derivación ventrículopleural (DVPL) implantada 5 meses antes. Dos meses antes había sido diagnosticado de neumonía con derrame derecho habiendo recibido tratamiento con amoxicilina-clavulánico durante 15 días, con mejoría clínica. Posteriormente comienza con fiebre intermitente, asociando al final cefalea y pérdida de visión de colores con mínima fístula cutánea en zona del reservorio. En el cultivo de LCR se aisló repetidamente Corynebacterium, interpretándose inicialmente como contaminante. Precisó colocación de drenaje externo por persistencia de cultivos positivos. Tras 10 días con LCR estéril se reimplantó una válvula ventriculoatrial.

Conclusión: Las infecciones de las DLCR pueden cursar con una gran variedad clínica dependiendo de la localización del dispositivo, momento de la infección y agente etiológico implicado. Es importante un alto índice de sospecha para la realización de las pruebas diagnósticas adecuadas, así como un tratamiento precoz cuyo éxito dependerá tanto la correcta antibioterapia como la pronta retirada de la derivación con externalización del drenaje.

11:20 **P72**

VALOR PRONÓSTICO DE LA TROMBOCITOSIS EN PACIENTES CON NEUMONÍA.

Alexandra Regueiro García[1], Rebeca Saborido Fiaño[1], Laura González Calvete[1], Alba Fernández Rey[1], Carlos García Magán[1], Ángeles Fuertes Moure[1], Adela Alonso Martín[1], Carmen Curros Novo[1], Fernando Álvez González[1] y Manuel López Rivas[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña)

Antecedentes y objetivos: La trombocitosis secundaria (TS) se asocia a diversas entidades clínicas, una de las cuales es la infección de las vías respiratorias inferiores. El objetivo de este estudio es determinar la incidencia de la TS en niños con neumonía y analizar su significación clínica y valor pronóstico.

Material y métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo de 292 pacientes menores de 15 años hospitalizados en los últimos cuatro años por neumonía. Se evaluaron entre otras variables edad, sexo, hallazgos clínicos (estado general, duración y grado de fiebre, distrés respiratorio), datos analíticos al ingreso y a posteriori (recuentos de las 3 series, neutrófilos y reactantes de fase aguda), hallazgos radiológicos, tratamiento realizado, evolución clínica y duración de la hospitalización. Se consideró trombocitosis el recuento de plaquetas =500.000/mm3 y se compararon entre sí los pacientes con y sin trombocitosis. Se realizó análisis estadístico de las variables estudiadas mediante el test no paramétrico de Mann-Whitney y test exacto de Fisher.

Resultados: El 43 % de los pacientes (166/292) presentaron trombocitosis. La mediana de edad es menor en pacientes con TS (24 meses vs. 37). Existe correlación directa y significativa entre trombocitosis y las siguientes variables: horas de evolución previas al diagnóstico (64 vs. 72), duración de la fiebre más prolongada (3 días vs. 5), VSG elevada (mediana 67 vs. 37), antígeno neumococo + en orina y/o líquido pleural, presencia de derrame pleural (34 % vs. 13 %), necesidad de drenaje de éste (19 % vs. 3 %), duración del tratamiento (11 días vs. 13) y estancia hospitalaria más prolongados. Por el contrario no existe diferencia significativa entre los pacientes con o sin trombocitosis con respecto a la intensidad de la fiebre, estado general del paciente y distrés respiratorio al diagnóstico, saturación de O2, nº de leucocitos, valor de la proteína C reactiva y procalcitonina.

Conclusiones: La trombocitosis es un hallazgo común en niños con neumonía. Los pacientes con trombocitosis en el curso de una neumonía presentan datos clínicos y evolutivos que estadísticamente le confieren mayor gravedad. El recuento plaquetario puede resultar útil como marcador clínico de severidad en infecciones del tracto respiratorio inferior.

11:25 **P73**

ANÁLISIS DE LOS VALORES DE ÁCIDO LÁCTICO EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO EN NIÑOS MENORES DE QUINCE AÑOS:VALOR DIAGNÓSTICO Y PRONÓSTICO EN PEDIATRÍA.

Raquel Díaz González[1], Dayana García Arufe[1], Nieves Balado Insunza[1], Eva González Colmenero[1], Rosa Díaz García[1] y J. Ramón Fernández Lorenzo[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario Xeral-Cíes, Vigo (Pontevedra)

Introducción: Es primordial el diagnóstico y tratamiento precoz de la meningitis bacteriana para evitar secuelas neurológicas. El cultivo de LCR se demora 48-72 horas, por esto, se han estudiado diversos marcadores para establecer un diagnóstico diferencial precoz.

El ácido láctico es un marcador sencillo, barato y que no atraviesa la barrera hematoencefálica por lo que puede resultar útil para diferenciar los diferentes tipos de meningitis y adecuar el tratamiento.

Objetivos:

- Establecer la utilidad de la determinación del láctico y otros marcadores en LCR y sangre en el diagnóstico diferencial de patología del SNC.

- Determinar el punto de corte del ác. láctico en LCR y su valor predictivo positivo como ítem diagnóstico y pronóstico en las meningitis bacterianas.

Métodos: Estudio retrospectivo durante un año. Se recogieron 100 muestras de LCR y sangre de niños (0-15 años) con sospecha de patología del SNC (infecciosa vs no infecciosa). Estudio estadístico SPSS-18.

Resultados y conclusiones:

- La procalcitonina, los leucocitos en LCR y los niveles de láctico en LCR resultan útiles como marcadores precoces de infección bacteriana del SNC.

- Los leucocitos y la proteína c reactiva en sangre, así como, las proteínas totales y la glucosa en LCR no nos sirven para discriminar entre patología infecciosa y no infecciosa del SNC.

- El porcentaje de PMN en LCR no resulta un parámetro adecuado para discriminar meningitis bacteriana de no bacteriana.

- El punto de corte de ácido láctico superior a 2 mmol/L se relaciona positivamente con aislamiento bacteriano en el cultivo.

- Ante el diagnóstico de meningitis bacteriana confirmada por cultivo, valores de láctico en LCR superiores a 3 mmol/L se han relacionado en nuestro estudio con complicaciones neurológicas posteriores.

- La determinación de láctico se puede usar en los casos en que el Score de Boyer esté limitado, por ejemplo, antibioticoterapia previa.

11:30 **P74**

ABSCESO DA GLÁNDULA TIROIDEA.

Patrícia Gonçalves[1], Joana Coelho[2], Sara Martins[1], Madalena Fialho[1], Filipa Prata[2] y José Marques[2]

[1]Centro Hospitalar Cascais, Cascais (Lisboa) y [2]Hospital Santa Maria, Lisboa, Portugal

Os abcessos da glândula tiroideia são lesões pouco frequentes em idade pediátrica.

Descrição do caso: Adolescente com 13 anos, previamente saudável, recorreu ao serviço de urgência de um hospital distrital na área de Lisboa por odinofagia e febre com cerca de duas semanas de evolução, sem outras queixas. Alguns dias antes do início dos sintomas, em contexto de queda em campo relvado, sofreu escoriação da face antero-lateral esquerda do pescoço. Ao exame objectivo destacava-se bom estado geral, com massa palpável na região cervical esquerda, de consistência elástica, limites bem definidos, dolorosa à palpação, com posição antálgica do pescoço. A orofaringe estava hiperemiada. Sem outras alterações.

Analiticamente apresentava 11.800 leucócitos com 80% neutrófilos, PCR 8.39 mg/dL, função tiroideia e doseamento de imunoglobulinas dentro da normalidade, VIH negativo. A ecografia revelou aumento da dimensão do lobo esquerdo tiroideu, à custa de formação nodular heterogénea com 2,5 x 3 cm de maiores dimensões, limites bem definidos.

Fez citologia aspirativa em D2 com saída de líquido purulento e iniciou amoxicilina e ácido clavulânico. O exame directo do aspirado revelou necrose e colónias de bactérias organizadas em cordões enovelados. Admitindo a possibilidade de infecção por Nocardia, a terapêutica foi ajustada empiricamente para cotrimoxazol e ceftriaxone.

Na TAC cervical de D4 identificou-se desvio externo dos vasos jugulo-carotídeos esquerdos condicionado pelo abcesso, que se encontravam permeáveis. Atendendo à proximidade do abcesso aos vasos do pescoço, optou-se por transferir o doente para um hospital terciário com apoio de cirurgia vascular, em D5.

Manteve terapêutica com cotrimoxazol em associação com clindamicina e meropenem desde D8 por persistência da sintomatologia. O abcesso foi drenado em D15, sem complicações.

Teve alta em D23 de internamento, após cumprir 22 dias de cotrimoxazol e 15 dias de clindamicina + meropenem, com resolução da sua situação clínica. Foi isolado Streptococcus anginosus no exame cultural do aspirado.

Conclusões: Os abcessos da tiroideia são lesões raras em idade pediátrica. Este caso revelou-se interessante pelo seu contexto epidemiológico.

11:35 **P75**

MIOSITIS BENIGNA AGUDA ASOCIADA A INFECCIÓN POR VIRUS INFLUENZA A H1N1.

Ana Orizaola Ingelmo[1], Esther Rubín de la Vega[1], Andrea Pascual Bonilla[1], Jana Domínguez Carral[1], Cristina Flores Rodríguez[1] y Luis Ramón de La Rubia Fernández[1]

[1]Universidad de Cantabria - Servicio Pediatría HUMV, Santander (Cantabria)

Objetivos: Valorar la severidad de los casos de Miositis benigna aguda (MBA) atendidos en Urgencias durante la pandemia de Virus Influenza A H1N1.

Métodos: Estudio descriptivo prospectivo de pacientes de Urgencias con clínica compatible y PCR positiva a Virus Influenza A H1N1 de septiembre 2010 a marzo 2011.

Resultados: La edad media de los 4 pacientes fue 7 años .El síntoma principal fue dolor bilateral en ambos gemelos y dificultad para la deambulación de 10 a 36 horas antes de la consulta. Todos ellos referían historia previa de fiebre moderada, 3 presentaban síntomas gripales. En la exploración, destacaba dolor a la palpación y/o flexión de ambos gemelos, sin signos inflamatorios y la exploración neurológica fue normal. Los estudios de laboratorio mostraron un valor normal tanto de leucocitos, con linfocitosis en 3 de los casos como de plaquetas. Las cifras séricas de enzimas musculares estaban elevadas con valores de CPK de media de 1549 UI/L y AST de 72 UI/L. Se valoró la orina en todos los casos mediante tira reactiva, sin encontrarse alteraciones. El virus fue identificado en aspirado nasofaríngeo mediante inmunocromatografía (IC) en 3 pacientes, y reacción en cadena de polimerasa (PCR) específica en todos. Los 4 fueron manejados de manera ambulatoria, sin necesidad de tratamiento con oseltamivir, y valorados de nuevo 2 y 4 semanas más tarde del cuadro, con recuperación clínica en 4 días y analítica en el control de la segunda semana. Las características de nuestros pacientes se muestran en la tabla -1.

Conclusiones: Durante la pasada epidemia de Virus Influenza A H1N1 se observaron casos de MBA de características similares a los relacionados con la gripe estacional. Este diagnóstico se debe sospechar en aquellos niños con síntomas gripales y dificultad para caminar, evitando estudios innecesarios. La evolución natural fue la recuperación completa del cuadro, sin necesidad de tratamiento antivírico.

Tabla 1: Características de los pacientes con miositis benigna aguda causada por Virus Influenza A H1N1.

Sexo	Edad (años)	Leucocitos	Plaquetas	CPK (U/L)	AST (U/L)	IC	PCR	Recuperación (días)
Fem.	7	3600	148000	2251	98	+	+	3
Fem.	9	3800	233000	1192	56	+	+	4
Masc.	11	5000	207000	2236	85	+	+	7
Masc.	2	3800	195000	520	50	-	+	2

11:40 **P76**

CONJUNTIVITIS NEONATAL EN URGENCIAS. PROTOCOLO DE ACTUACIÓN.

Beatriz Valle del Barrio[1], Stephanie Knaepper Martín[1], Nieves Martín Begue[1], Pere Soler-Palacín[1], Andrea Martín-Nalda[1], Esther Lera Carballo[1] y Rocío Cebrián Rubio[1]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona

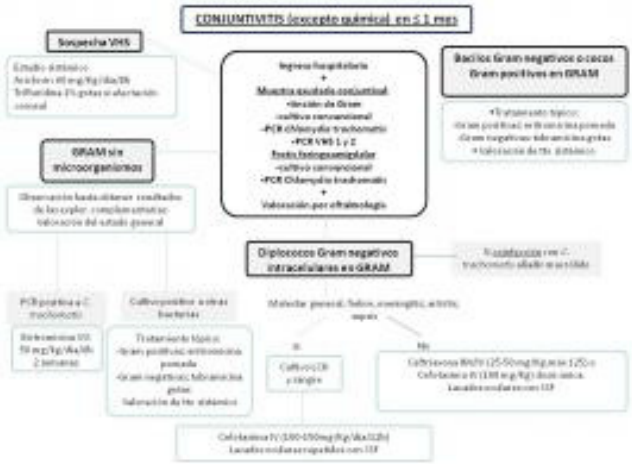
Objetivo: La conjuntivitis neonatal es una entidad poco frecuente que depende de la prevalencia de infecciones maternas, de la profilaxis antibiótica y de las características del parto. Tras una revisión bibliográfica, se presenta un protocolo de actuación consensuado en la conjuntivitis neonatal, así como los casos diagnosticados desde su implantación.

Material y métodos: Se ha seguido el protocolo de actuación que se resume en la figura adjunta. Se han incluido casos de conjuntivitis en neonatos atendidos en el Servicio de Urgencias de nuestro centro de julio de 2010 a enero de 2011.

Resultados: Se incluyeron 5 neonatos (4? y 1?) con una edad comprendida entre 6 y 23 días y clínica de conjuntivitis de 12-24 horas de evolución. Ninguno presentó afectación sistémica. Dos muestras fueron positivas para PCR a Chlamydia trachomatis por lo que recibieron eritromicina oral. Una de ellas presentó tinción de Gram dudosa a Neisseria gonorrhoeae, de manera que se administró dosis única de ceftriaxona intramuscular. Posteriormente el cultivo resultó negativo. De los tres pacientes restantes, uno presentó cultivo positivo a Klebsiella pneumoniae, otro a Haemophilus influenzae y en el último se aisló flora comensal. Todos ellos fueron tratados con antibiótico tópico y en dos de ellos se administró ceftriaxona intramuscular empíricamente. Todos los pacientes fueron ingresados durante 48 horas y presentaron una buena evolución.

Conclusiones: La aplicación del protocolo permite un manejo adecuado de esta entidad: evitando el uso innecesario de tratamiento antibiótico intravenoso y descartando precozmente la enfermedad gonocócica. La posible inseguridad del facultativo ante una entidad poco frecuente, pudo haber provocado la falta de cumplimiento del protocolo en dos de los cinco casos por lo que sería necesario reforzar la difusión del mismo.

Título imagen: Algoritmo diagnóstico-terapéutico en la conjuntivitis neonatal



11:45 **P77**

DERRAME PLEURAL PARANEUMÓNICO: REVISIÓN DE PACIENTES INGRESADOS EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO TERCIARIO EN LOS ÚLTIMOS 6 AÑOS.

Ana Malo de Molina Meléndez[1], Helena Navarro González[2], Esther Casado Verrier[3], María del Mar Santos Sebastián[1], María Luisa Navarro Gómez[1], Jesús Saavedra Lozano[1], Felipe González Martínez[1], María Antonia García-Casillas Sánchez[1] y Teresa Hernández-Sampelayo Matos[1]

[1]H.G.U. Gregorio Marañón, Madrid, [2]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada y [3]Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda, Majadahonda (Madrid)

Introducción: El derrame pleural paraneumónico es la complicación más frecuente de la neumonía en la edad pediátrica. En los niños el cultivo del líquido pleural es el método diagnóstico más efectivo, siendo el Neumococo el patógeno más frecuente.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes en edad pediátrica ingresados con derrame pleural paraneumónico entre los años 2005 y 2010. Objetivo: descripción de características clínicas, terapéuticas y epidemiológicas de estos pacientes.

Resultados: Se incluyen 120 pacientes con este diagnóstico. La mediana de edad fue de 48 meses (RI: 24-72). El 52% fueron varones. El 87% de ellos no presentaba enfermedad de base. Un 41% de nuestros pacientes habían recibido al menos 2 dosis de vacuna antineumocócica. Como clínica de inicio presentaron fiebre (99%), tos (89%), dolor abdominal (34%), dolor torácico (32%) y dificultad respiratoria (62%). En la analítica destaca: leucocitos 17232 ± 8589, neutrofilos 12727 ± 7754 y PCR 19mg/dl ± 13mg/dl. El 92% de ellos fue unilateral, sin claro predominio derecha-izquierda. En 96 de nuestros pacientes se realizó ecografía torácica, encontrándose bandas de fibrina o tabicación en un 50%. Se manejaron únicamente con antibioterapia un 41% de los pacientes, con toracocentesis +/- fibrinolíticos el 24% y precisaron toracoscopia un 36%. No se identificó el germen causal en el 76% de los casos. Se aisló S. pneumoniae en el 17% en cultivo pleural y/o hemocultivo. El aislamiento de S. pneumoniae por años fue: 2005: 1 caso (7%), 2006: 5 casos (19%), 2007: 9 casos (27%), 2008: 0 casos, 2009: 2 casos (8%) y 2010: 3 casos (23%). El tratamiento antibiótico más utilizado fue la cefotaxima (33%). La mediana de estancia hosptialaria fue de 10.5 días (RI: 7-17), precisando ingreso en UCI un 27%. Buena evolución posterior en un 96% de los casos.

Conclusiones: Observamos una persistencia en el aislamiento del S. pneumoniae como patógeno predominante en los derrames pleurales paraneumónicos. Sería necesario evaluar la emergencia de serotipos no vacunales como causantes de estos derrames.

La ecografía torácica se considera una de las herramientas fundamentales para decidir la actitud terapéutica precoz.

11:50 **P78**

NEUTROPENIA FEBRIL EN LA INFANCIA NO ASOCIADA A PROCESOS ONCOLÓGICOS.

Lizbely Dayana Moreno Duque[1], Estíbalitz Garrido García[1], Vanessa Fernández Iglesia[1], María Leticia Fernández Pérez[1], Luis Rodríguez[1], Marta Fernández[1], Cristina Rodríguez Fernández[1] y María Rosón Varas[1]

[1]Complejo Asistencial Universitario de León, León

Objetivos: Revisar la etiología y las características clínicas-epidemiológicas de la neutropenia febril en un grupo de niños previamente sanos.

Material y Métodos: estudio observacional retrospectivo de niños con fiebre diagnosticados de neutropenia ingresados en Pediatría

desde enero 2001-enero 2010. Se excluyeron pacientes con leucemia conocida, anemia aplásica, diagnóstico previo de neutropenia, enfermedades crónicas y tratamiento farmacológico relacionado con neutropenia. Se consideró neutropenia valores absolutos < 1500/ul neutrófilos (N) en sangre periférica y se clasificó como: neutropenia severa: <500/ul (N), neutropenia moderada: 500-1000/ul (N), neutropenia leve: 1000-1500/ul (N). Variables analizadas: edad, sexo, clínica de presentación, diagnóstico infeccioso, tratamiento antibiótico recibido, niveles de PCR y número total de glóbulos blancos.

Resultados: Fueron incluidos 18 pacientes, con predominio del sexo masculino (61%). Nueve niños fueron menores de 12 meses. El motivo más frecuente por el que se realizó el diagnóstico inicial fue la fiebre (77,7%). La media del valor absoluto de neutrófilos es de 559/ul. Neutropenia severa fue hallada en 10/18. La estación del año en la que más frecuentemente se presentó fue el invierno (61,1%). La media de recuento total leucocitario fué de 4766/ul. El tiempo medio de hospitalización fue de 6,39 días. Recibieron tratamiento antibiótico antes del ingreso 7/18 pacientes. Todos los pacientes fueron catalogados de neutropenia febril postinfecciosa. El diagnóstico más frecuente del proceso infeccioso concomitante (10 pacientes) fue el de cuadro catarral de vías altas. La mediana del nivel de PCR fue de 6,6 mg/L. Sólo se realizó hemocultivo en 4 pacientes y urocultivo en 3, siendo en todos los casos negativos.

Comentarios: La neutropenia es un hallazgo poco frecuente en niños sanos y cuando aparece por lo general está asociada a cuadros infecciosos virales. Suele resolverse espontáneamente y de persistir debe sospecharse patología hematológica subyacente. A pesar del aparente origen benigno de estos hallazgos es habitual que los pacientes sean ingresados para observación y/o aislamiento, aunque se precisan más estudios que identifiquen los factores de riesgo y las indicaciones de ingreso en este grupo de pacientes.

11:55 **P79**

INFECCIÓN RESPIRATORIA RECURRENTE POR BORDETELLA BRONCHISEPTICA EN LACTANTE INMUNOCOMPETENTE.

María José Lozano de la Torre[1], Celia García de la Fuente[2], Cristina Naharro Fernández[3], Leticia García Higuera[3], Carlos Ruiz de Alegría[2] y Concepción Pérez del Molino[2]

[1]Universidad de Cantabria - S. Pediatría HUMV, [2]S. Microbiología Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria) y [3]S. Microbiología Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Bordetella bronchiseptica (Bb) es un importante patógeno respiratorio en animales, siendo raro en humanos, en los que actúa como patógeno oportunista, sobre todo en inmunodeprimidos en contacto con animales domésticos.

Presentamos un lactante inmunocompetente con infección respiratoria recurrente por Bb. No tenía contacto directo con animales pero sí indirectamente a través de su madre, con un gato, en la que se aisla Bb en contexto de cuadro de tos persistente.

Caso clínico: Varón de 7 meses, sin antecedentes y adecuadamente inmunizado, con cuadro de 48 horas de irritabilidad, ronquera, tos perruna, estridor laríngeo y posterior dificultad respiratoria. Ex Fisico: Peso en p25. Tª 36ºC. SatO2 99%. Buen estado general. Estridor inspiratorio. Tiraje subcostal. Faringe hiperémica. Ventilación pulmonar normal.

Hemograma: Leucocitos 4700 (S5, L72, M23); Hb 10 gr/dl. Plaquetas 339000. PCR 0,3 mg/dl. Gasometría normal. Cloro sudor normal. Rx tórax: atelectasia lóbulo inferior izquierdo. Cultivo Lavado nasofaríngeo (LNF): Bb identificada con sistema automatizado (MicroScan) y secuenciación del 16SrDNA. Virus respiratorios y PCR de B pertussis negativos. Estudio microbiológico familiar: Bb en la madre. Tipificación molecular de cepas madre-hijo (BOX-PCR). Inmunidad humoral y celular en niño y madre normal. VIH en ambos negativo.

Se administra adrenalina nebulizada y corticoide oral con escasa respuesta. A las 48 horas, empeoramiento clínico, precisando ingreso en UCI 4 días. Evoluciona favorablemente persistiendo accesos de tos y afonía. Ante el aislamiento de Bb recibe tratamiento con ciprofloxacino oral 11 días con buena evolucion. A las 3 semanas, estando asintomático, se aisla Bb. Dos meses después reingresa con catarro sin compromiso respiratorio, aislándose de nuevo Bb en LNF. Se pautan 2 semanas de cotrimoxazol y rifampicina. Control microbiológico al mes negativo.

Comentarios: B brochiseptica produce un cuadro similar al de B pertussis pero es resistente a macrólidos. Puede sobrevivir intracelularmente lo que explica la persistencia de la infección. Su modo de trasmisión es poco conocido. En este caso, el estudio de relación clonal entre los aislados de Bb de madre e hijo determinó la relación epidemiológica entre madre e hijo.

12:00 **P80**

DOS CASOS DE MENINGITIS POR LISTERIA MONOCYTOGENES EN UNA PLANTA DE PEDIATRÍA EN UN MES: CUANDO LO RARO ES FRECUENTE.

Carles García Roca[1], Jan Ramakers[1], Joaquín Castilla Crespi[1], Vanesa Segarra Rey[1] y Mari Carmen Vidal Palacios[1]

[1]Hospital Son Llàtzer, Palma de Mallorca (Baleares)

Introducción: la meningitis por Listeria monocytogenes en pacientes pediátricos inmunocompetentes es una entidad rara tras el período neonatal. La mayoría de casos tienen lugar en pacientes inmunocomprometidos. Presentamos dos pacientes pediátricos aparentemente sanos con meningitis por Listeria monocytogenes vinculados por su aparición en el tiempo y su historia social.

Caso 1: niño de 3,5 años de raza negra ingresado en agosto por sospecha de meningitis bacteriana decapitada. La exploración física es normal excepto signos meníngeos. La analítica de sangre es anodina. En LCR destaca: proteínas 78mg/dl, hematíes 30cel/mm3, leucorraquia 1800cel/mm3 (linfocitos 68%). Los antígenos bacterianos y el Gram del LCR son negativos. Se inicia cefotaxima y 48 horas más tarde se asocia vancomicina por falta de mejoría. Ante el empeoramiento y la aparición de estrabismo se realiza RMN y nueva PL el tercer día. En el 2º cultivo de LCR crece Listeria monocytogenes. Se suspende cefotaxima y vancomicina y se inicia ampicilina y gentamicina. Recibe tratamiento con gentamicina durante 15 días y ampicilina durante 4 semanas con adecuada evolución.

Caso 2: niña de 2 años de raza negra ingresada en septiembre por sospecha de meningitis. En el LCR destaca: leucorraquia 1228cel/mm3 (linfocitos 89%), proteínas 111mg/dl, hipoglucorraquia 21mg/dl, aumento de ADA 13U/L y Gram negativo. Se inicia antibioterapia empírica con cefotaxima. Se realiza TAC craneal por estrabismo convergente derecho y se añade ante la sospecha de meningitis tuberculosa terapia cuádruple antituberculosa y corticoides. A las 24 horas del ingreso crece en LCR Listeria monocytogenes. Se suspende anti-TBC añadiendo gentamicina y ampicilina. Se completa tratamiento con gentamicina durante 7 días, ampicilina durante 21 días con adecuada evolución.

Discusión: debido a la aparición de los 2 casos en un período inferior a 2 meses, se rehistoria averiguando que ambos pacientes viven en la misma calle a 2 números de diferencia. Se avisa a epidemiología sin hallar ningún foco común de infección. Ambos pacientes están pendientes del estudio inmunológico aunque la historia personal no sugiere inmunodeficiencias.

Conclusión: la meningitis por Listeria monocytogenes, aunque es infrecuente en pediatría, existe; y ante características compatibles, se debe incluir en el diagnóstico diferencial.

12:05 **P81**

¿SON ÚTILES LAS NUEVAS TÉCNICAS EN EL DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO DE LAS INFECCIONES RESPIRATORIAS EN LACTANTES?.

Ana Herrero Varas[1], Amaia Sagastibelza Zabaleta[1], Asier Sáez de Ibarra Pérez[1], Mª Ainhoa Iceta Lizarraga[1], Natividad Viguria Sánchez[1] y Enrique Bernaola Iturbe[1]

[1]Hospital Virgen del Camino, Pamplona/Iruña (Navarra)

Antecedentes y Objetivos: Las nuevas técnicas de biología molecular permiten el estudio de los virus causantes de infecciones respiratorias. No existe evidencia científica que demuestre la asociación de determinados virus con mayor gravedad o peor evolución.

El objetivo es analizar la utilidad y conocer la etiología de las infecciones respiratorias.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo realizado a niños menores de 18 meses ingresados en los 2 últimos años en un hospital terciario a los que se les realizó una Reacción Múltiple en Cadena de Polimerasa- Transcriptasa Reversa (PCR-RT) para 9 virus respiratorios en muestra de exudado nasal. Se recogen variables como sexo, edad, comorbilidad asociada, mes del ingreso, número y tipo de virus, datos analíticos, insuficiencia respiratoria y tratamiento. Análisis mediante el paquete estadístico SPSS.

Resultados: Muestra: 182 pacientes ingresados entre octubre de 2008 y octubre del 2010. El 57% varones. El 34.1% menores de 2 meses y el 82.4 % menores de 12 meses. Se identificaron 197 virus, encontrándose en un 30% de los casos coinfecciones por dos o más virus. En el 16 %, no se identificó ningún virus. El 46.1% correspondía al Virus Respiratorio Sincitial (VRS), siendo el segundo el Rinovirus (12.1 %). La mediana de días de ingreso fue de 3. El 28.6 % precisó oxígeno y el 30.8 % antibiótico.

No encontramos asociación entre la etiología y la estancia media, la insuficiencia respiratoria o sobreinfección bacteriana. Tampoco entre edad y días de estancia o la necesidad de oxígeno. Se confirma una incidencia pico del VRS en los meses de invierno y diferencias interanuales en otros virus.

Conclusiones:

-El VRS es el virus más frecuentemente implicado solo o en coinfección.

-La etiología viral no es determinante en la evolución clínica.

-La técnica es sensible, específica y rápida para averiguar la etiología de infecciones respiratorias a esta edad consiguiendo optimizar el tratamiento.

12:10 **P82**

RESULTADOS DE LOS HEMOCULTIVOS PRACTICADOS EN EL SERVICIO DE PEDIATRÍA EN UN HOSPITAL COMARCAL.

Agustín Rodríguez Ortiz[1], Goizalde López Santamaría[1], Daniel Jiménez-Villarreal[1], Itziar Iturralde Orive[1], Ainara Rodríguez Achaerandio[1] y Pilar Garrido Espinoza[1]

[1]Hospital Alto Deba, Arrasate/Mondragón (Guipúzcoa)

Objetivo: Estudiar el resultado de los hemocultivos realizados en nuestro Hospital durante el periodo comprendido entre Enero del 2010 y Diciembre del 2010 .

Material y métodos: Durante el periodo a estudio se realizaron 177 Hemocultivos. Medio de cultivo: Botellas Bac T/ ALERT (frascos pediatricos FAN aerobios). Cantidad de muestra recomendada 1-4 ml. Tiempo de incubacion hasta 5 dias. En todos los casos de crecimiento de algún microorganismo, el Servicio de Microbiología se pone en contacto con el servicio de Pediatría y se decide si ese hemocultivo es positivo o falso positivo en función del gérmen/es aislados, el tiempo transcurrido hasta el crecimiento y el estado clínico del paciente.

Resultado:Se realizaron un total de 177 hemocultivos (la mayoria en niños por debajo del año de edad) de los cuales 22 (0.12 %)eran positivos y de estos 22 , 21 (95.45%) se consideraron contaminantes (14 staphylococus coagulasa negativos , 6 streptococcus alfa - hemoliticos y 1 bacillus sp). Todos los contaminantes forman parte de la flora de la piel. Solo 1 fue considerado verdadero positivo (0.56%) (E. faecalis).

Resultados: Llama la atencion el escaso rendimiento de la prueba con tan solo 0,56 % de los hemocultivos verdaderos positivos y un 12,42% de los hemocultivos positivos contaminantes por lo que tenemos que revisar el metodo de obtencion de muestras sanguineas porque es altamente probable que la contaminacion se produzca en la extraccion , por falta de una correcta limpieza de la piel , o en el volumen de sangre inoculado.

La cifra aumenta cuando se evaluan niños por debajo del año de edad ya que la extraccion es mas compleja

12:15 **P83**

PREVALENCIA DEL VIRUS DE LA GRIPE EN PACIENTES PEDIÁTRICOS HOSPITALIZADOS CON FIEBRE.

Isidre Casals Alsina[1], Nuria Gorina Ysern[1], Josep Lluis Arimany Montaña[1], José Félix Muñiz Llama[1] y J. Albert Balaguer Santamaría[1]

[1]Hospital General de Catalunya, Sant Cugat del Vallès (Barcelona)

Introducción: La infección por el virus de la gripe se encuentra con frecuencia como sustrato inicial de procesos febriles que derivan en sobreinfecciones bacterianas. El objetivo de este trabajo es determinar la prevalencia de la infección gripal en los niños hospitalizados por síndrome febril, efectuando el diagnóstico mediante un test rápido inmunocromatográfico que detecta el antígeno viral.

Material y métodos: Estudio descriptivo llevado a cabo en nuestro servicio de pediatría durante los meses de Octubre 2009 a febrero 2010. Se incluyeron todos los pacientes ingresados por fiebre de causa respiratoria o sin focalidad y se efectuó una prueba de diagnóstico rápido para detección del antígeno del virus influenza A y B .

Resultados: se estudiaron 162 niños a los que se efectuó el test mencionado , siendo positivo por el virus influenza A en 29 casos, que corresponde a un 17,9% . No se detectó influenza B.

En la mayoría de pacientes incluidos en el estudio (82%) no se halló ningún factor de riesgo para infección gripal .

Un 3% de los ingresos había recibido la vacuna antigripal del serotipo estacional y ningún paciente había sido vacunado específicamente contra el virus de la gripe A H1N1 .

Sólo el 31% de los niños con diagnóstico de gripe presentan clínica de vías respiratorias bajas, en tanto que esta afectación aparece en un 70% de los niños con diagnóstico negativo.

El análisis estadístico demuestra significativamente(P <0.05) que los pacientes con oxigenoterapia o antibióticos presentan menos probabilidad de infección por el virus de la gripe.

Conclusiones: El impacto de la infección gripal en los niños hospitalizados con fiebre en nuestro medio no es menospreciable y la prevalencia es del 17.9% ,por tanto el uso de las pruebas de diagnóstico rápido para detectarlo está justificado.

En nuestra muestra se observa que la infección por el virus de la gripe no se asoció mayoritariamente a patología grave ,lo que se corresponde con los datos epidemiológicos del período estudiado. Sin embargo debemos mantener una especial vigilancia por la morbilidad y la coinfección bacteriana.

12:20 **P84**

NIÑOS ADOPTADOS, GRUPO DE RIESGO DE PATOLOGÍA TROPICAL SIN OLVIDAR LA PATOLOGÍA AUTÓCTONA.

Rut del Valle Pérez[1], María José Mellado Peña[1], Mercedes Subirats Fernández[1], Margarita Baquero Mochales[1], Julián Villota Arrieta[1] y Milagros García Hortelano[1]

[1]Hospital Carlos III, Madrid

Los adoptados son grupo de riesgo de enfermedades importadas, sin obviar la patología autóctona. Presentamos 2 casos de niñas de India con pluripatología.

Caso 1: Hepatitis B crónica.A los 6 años lamivudina en compasivo 18 meses: negativiza DNA al 7ºmes y seroconvierte Anti-e al 14ºmes. Inicialmente HVE autolimitada y diarrea:Giardia lamblia, Blastocystis hominis y Entamoeba coli.A pesar de metronidazol repetido, persiste Giardiasis recurrente, administrándose tinidazol que resulta eficaz. Con 7 años gastritis recidivante por H.pylori, 3 ciclos terapéuticos con erradicación.A los 10 años cefalea y alteración conductual, diagnosticándose astrocitoma de bajo grado.

Caso 2: Tuberculosis (TB), terapia de inicio en India, trae mantenimiento HR (Isoniacida+Rifampicina).En España: VIH+ y eosinofilia. Se reinicia 2mHRZ (pirazinamida)+7mHR. Por infecciones repetidas, adenopatías, infiltración parotídea y descenso CD4 (17%):estadio B2, se inician antirretrovirales: efavirenz+abacavir+emtricitabina.Presentó pluriparasitosis intestinal: Giardia lamblia, Trichuris trichiura e Hymenolepis nana, recibe metronidazol, mebendazol y 2 ciclos de praziquantel.

Las enfermedades importadas son adquiridas en áreas donde son frecuentes y manifiestan en el destino donde son raras; han aumentado por la inmigración, viajes y adopciones internacionales; en España se calculan más de 35.000 adopciones entre 2005-2010.Asistimos al incremento de consultas pediátricas de inmigrantes/adoptados para despistaje de patología importada a la que no estamos habituados. Obligado descartar procesos infecciosos prevalentes, con implicaciones en salud pública: TB, hepatitis virales, ETS (sífilis, VIH).Además son grupo de alto riesgo de parasitosis, siendo frecuentes: giardiasis, ascariasis..Pero se debe tener presente la posibilidad de enfermedades autóctonas.El diagnóstico, se basa en la epidemiología, clínica y microbiología, siendo imprescindible una minuciosa historia y exploración; el examen médico de estos niños debe ir orientado también a detectar otros procesos que pueden presentar, como los autóctonos (celiaquía, tumores).Los profesionales deben prepararse para detectar precozmente y atender la patología importada, teniendo presente la patología habitual pediátrica mediante valoración médica sistematizada y seguimiento de protocolos de asistencia.

12:25 **P85**

INFECCIÓN POR BORDETELLA PERTUSSIS. DATOS CLÍNICOS PREDICTORES DE TOSFERINA Y TOSFERINA COMPLICADA.

Eva Vierge Hernán[1], Ana Malo de Molina Meléndez[1], Rocío Hidalgo Cebrián[1], Felipe González Martínez[1], Pilar Virginia Cobo Elorriaga[1], María del Mar Santos Sebastián[1], Jesús Saavedra Lozano[1], Mª Magdalena Peinador García[1], Ignacio Arana Amurrio[1] y José Luis Morales Pérez[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: La tosferina es una entidad cuya incidencia ha aumentado en los últimos años, especialmente en lactantes con vacunación incompleta. Este grupo de edad puede presentar una clínica inespecífica que dificulta el diagnóstico y se asocia a mayor morbi-mortalidad. El objetivo de nuestro estudio es analizar los datos epidemiológicos y clínicos que se asocian a esta enfermedad.

Material y métodos: Estudio retrospectivo (2006-2009) y prospectivo (2010) de pacientes pediátricos (0-14 años) ingresados por síndrome pertusoide. Análisis de las características epidemiológicas, clínicas y microbiológicas. Se compararon los pacientes diagnosticados de tosferina (PCR positiva) con los que presentaron PCR/inmunofluorescencia (IF) negativas.

Resultados: Se incluyeron 57 pacientes ingresados por síndrome pertusoide. Se confirmó el diagnóstico por PCR para Bordetella pertussis (tosferina) en 37 (63%), presentaron PCR negativa 13 (23%) e IF negativa 7 (13%). No se encontraron diferencias en cuanto a la edad de los pacientes. El 72% de las tosferinas se concentró en meses de Junio-Septiembre. Los pacientes con tosferina confirmada presentan con más frecuencia gallo inspiratorio (p<0,05), tos emetizante (p<0,05) y necesidad de oxígeno mayor de 12 horas (p<0,05). Observamos una tendencia a mayor valor de leucocitos totales (24.875/ml vs 19.660/ml) y de linfocitos totales (14.200/ml VS 12.580/ml) en los pacientes con tosferina. Se detectó una media de plaquetas inferior en los pacientes con tosferina (426.500/ml VS 572.000/ml). Se detectó coinfección con VRS en dos pacientes con tosferina. Se encontraron diferencias en la mediana de días de ingreso (7 vs 5 días, p<0.05) y de ingreso en UCIP (8 vs 2 días, p<0.05) superior en los casos de tosferina confirmada. No se encontraron diferencias en cuanto número de ingresos en UCIP ni en la incidencia de tosferina en pacientes con factores de riesgo. Se produjo el fallecimiento de un paciente con tosferina (2.7%) y ninguno en el grupo con PCR negativa.

Conclusiones: Los síntomas más específicos de tosferina son el gallo inspiratorio, la tos emetizante y la necesidad de oxígeno mayor de 12 horas. El número de leucocitos y linfocitos es mayor en los pacientes con tosferina. La tosferina es una infección de predominio estival, potencialmente grave, que produce un ingreso más prolongado, con más días de ingreso en UCIP.

12:30 **P86**

COMPLICACIONES INFECCIOSAS GRAVES POR STREPTOCOCCUS PYOGENES.

Carmen María López López[1], Bárbara Fernández Valle[1], Julia Pareja Grande[1], Paloma Donado Palencia[1], Inmaculada Raya Pérez[1] y Luis Alberto Santillana Ferrer[1]

[1]Hospital General, Ciudad Real

Resumen: Las infecciones graves por Streptococcus pyogenes (SBHGA) en el niño son poco frecuentes, pero el SBHGA ha presentado un cambio en su agresividad, generando infecciones severas con riesgo de fallo multiorgánico y muerte. Presentamos tres casos de infecciones graves por SBHGA.

Caso 1: Niño de 7 años que ingresó en UCI por laringitis grave. Exploración: uso intenso de musculatura respiratoria accesoria, estridor inspiratorio y espiratorio, tórax silente, somnolencia, taquicárdico. En la radiografía de tórax atrapamiento aéreo moderado y estrechamiento subglótico. Empeoró progresivamente, por lo que precisó intubación y ventilación mecánica. Se aisló el SBHGA en sangre, iniciándose tratamiento con cefotaxima, clindamicina y vancomicina intravenoso (iv). Pudo ser extubado con posterior desarrollo de granuloma subglótico.

Caso 2: Niño de 3 años que ingresa en UCIP por neumonía complicada con derrame pleural derecho importante. Exploración: dificultad respiratoria marcada e hipoventilación severa en hemitórax derecho. Se procede a drenaje torácico, aislándose SBHGA en líquido pleural e iniciando cefotaxima y vancomicina iv. Presentó evolución tórpida, sospechándose neumonía necrotizante confirmada por TAC, continuando tratamiento con clindamicina y meropenen iv., con mejoría progresiva.

Caso 3: lactante mujer de 23 meses ingresada por varicela complicada con celulitis en costado derecho, tratada previamente con amoxicilina-clavulánico iv sin mejoría. AP: dermatitis atópica, no vacunada de varicela. Exploración: lesiones costrosas generalizadas, 3 cubiertas por material purulento, extensa zona eritematosa y tumefacta en costado derecho. Se detecta el SBHGA en biopsia cutánea. Se inició tto iv con cefotaxima y clindamicina, con empeoramiento, realizando TAC e identificando área de necrosis que requirió desbridamiento quirúrgico.

Conclusiones:

1. En las infecciones por SBHGA es importante mantener un alto índice de sospecha ante la aparición de complicaciones para iniciar de forma precoz el tratamiento antibiótico más adecuado.

2. Tanto las condiciones del paciente como las ambientales son determinantes para decidir la introducción precoz de los antibióticos.

3. La estrategia de tratamiento en infecciones leves por SBHGA debe mantenerse, para lo cual la anamnesis y exploración clínicas continúan siendo las mejores herramientas diagnósticas.

12:35 **P87**

SHOCK TÓXICO ESTAFILOCÓCICO EN PACIENTES AFECTOS DE QUEMADURAS.

Sofia Luraghi Arce[1], Alba Pérez Ortiz[1], Francis Coll Usandizaga[1], Marc Tobeña Rué[1], Fernando Moraga Llop[1], Sonia Cañadas Palazón[1], José Vicente Hernández Gómez[1], Mercedes Boronat[1], Joan Pere Barret Nerín[1] y Juan Antonio Belmonte Torras[1]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona

Antecedente y objetivo: La infección en pacientes quemados puede causar cuadros clínicos graves y mortalidad. Describimos dos pacientes afectos de shock tóxico estafilocócico(STS) .

Pacientes y métodos: Revisamos los pacientes afectos de STS en niños quemados (periodo de años 2005-2010).

Resultados: Paciente nº 1. Niña de 22 meses con quemaduras de 2º grado superficial y profundo(2º grado s/p) del 5.5% de superficie corporal quemada(SCQ), en tronco anterior y cara interna de brazo izquierdo por escaldadura. El primer y segundo día del ingreso presenta dos picos febriles(hasta 38.5 ºC), vómitos y rash morbiliforme generalizado, eritema facial, lengua aframbuesada, deterioro progresivo con shock, distress respiratorio, leucopenia, plaquetopenia, coagulopatía de consumo, requiriendo UCIP, RX de Tórax: compatible con edema pulmonar. Derrame pleural derecho. Frotis faringoamigdalar(FFA): negativo(-). Hemocultivo(HC): (-). Proteína-C-reactiva (PCR) alcanza 29 mg/dl. Requiere tratamiento con: oxigeno, soporte hemodinámico, infusión de volumen endovenoso(iv), diuréticos, sedación iv, transfusión de plaquetas y concentrado de hematíes, amoxicilina-clavulánico (desde 20 horas antes de su ingreso en UCIP); clindamicina (30 mg/kg/ día, iv) y apósito con plata(Ag). Exudado del brazo izquierdo: positivo(+) a Staphilococcus aureus cloxacilin-sensible. Precisó autoinjerto cutáneo. Su evolución ulterior fue satisfactoria. Paciente nº 2. Niño de 2.5 años que ingresa por fiebre, vómitos y aparición de eritema facial y exantema de predominio abdominal, con quemaduras, desde dos días antes, que afectaban hemiabdomen izquierdo de 2º grado s/p tratada con apósito antimicrobiano con Ag. Evolución: persistencia de la fiebre(hasta 39ºC); TA de 100/40-50 torr. ORL: Faringe hiperémica con amígdalas hipertróficas, sin exudados. Lengua aframbuesada. No distress. RX de tórax: normal. FFA: (-); HC: negativo. Exudado quemadura: (+) a Staphilococcus aureus cloxacilina sensible. 16300 leucocitos/mm3 (8% bandas, 73%N, 6% L), PCR 21,17 mg/dl; Na 129; K 3,7; Cl 94 mEq/L. Recibió tratamiento con amoxicilina-clavulánico, clindamicina IV y continuó con apósito con Ag. Su evolución fue satisfactoria.

Conclusiones: Hemos observado un aumento(durante el año 2010) respecto a años anteriores de STS en pacientes afectos de quemaduras menores del 10% de SCQ. Tal complicación puede ser causa de extrema gravedad e incluso mortalidad.

12:40 **P88**

FORMA HEPATOESPLÉNICA DE INFECCIÓN POR BARTONELLA. HENSELAE.

Beatriz Pacho del Castaño[1], Natalia Rivas Abraldes[1], Cristina Barcelona Alfonso[1], Irene Sanz Fernández[1], Miguel Ángel Vázquez Ronco[1] e Itziar Pocheville Gurutzeta[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

La enfermedad por arañazo de gato es una infección producida por Bartonella Henselae. Se comporta habitualmente de forma benigna causando un cuadro de adenitis regional que no precisa tratamiento. Sin embargo, algunos pacientes desarrollan formas atípicas y más graves entre las que se encuentra un cuadro caracterizado por granulomas hepáticos y esplénicos (forma hepatoespléncia).

Presentamos una niña de 14 años que ingresa para estudio por presentar fiebre elevada de diez días y dolor abdominal referido en hipocondrio derecho. La exploración física es normal, hematimetría y bioquímica anodinas, PCR 6. En la ecografía abdominal se objetivan dos lesiones focales hipodensas en bazo y adenopatías múltiples voluminosas peripancreáticas, periportales y supracólicas. Se solicitaron serologías bacterianas y se completó estudio para descartar proceso linfoproliferativo. El body-Tac mostró los hallazgos descritos en ecografía y presencia de una adenopatía infraclavicular. El PET objetivó elevada actividad metabólica en dichas adenopatías que sugirió proceso linfoproliferativo. Se realizó estudio de médula ósea que resultó normal, punción-biopsia de ganglio infracalvicular y biopsia hepática, sin evidencia de infiltración neoplásica. La niña continuó con fiebre durante el ingreso, no apreciándose nuevos hallazgos en la exploración. Los resultados serológicos objetivaron Ig M e Ig G título positivo (20 y 16384 respectivamente). La niña recibió tratamiento antibiótico con ciprofloxacino durante diez días, con evolución favorable.

Revisando los últimos diez años tenemos 5 casos de enfermedad invasiva por Bartonella henselae. Dos de ellos como forma hepatoesplénica, una forma osteoarticular y dos síndromes febriles prolongados

Conclusiones:

- La infección por Bartonella henselae debe sospecharse en la fiebre de origen desconocido y en su forma hepatoesplénica, plantea el diagnóstico diferencial con un proceso linfoproliferativo como ocurrió en nuestro caso, la sospecha diagnóstica inicial puede evitar exploraciones complementarias innecesarias

- El tratamiento antibiótico no está claramente establecido. Se utilizan aminoglucósidos, doxiciclina, azitromicina entre otros.

- La evolución en general es favorable

Jueves, 16 de junio (11:15– 12:00)

PSIQUIATRÍA Y MEDICINA DEL ADOLESCENTE.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

11:15 **P89**

RELACIÓN ENTRE VALORES DE TENSIÓN ARTERIAL, SOBREPESO Y OBESIDAD Y HÁBITOS DE ACTIVIDAD FÍSICA EN NIÑOS DE 12 A 14 AÑOS.

Jesús Barrera Expósito[1], José Ramón Alvero-Cruz[1], Margarita Carrillo de Albornoz Gil[1], Lorena Correas Gómez[1], José Carlos Fernández García[1], A. Mesa Alonso[1] y Elvis Álvarez Carnero[1]

[1]Universidad de Málaga, Málaga

Las cifras elevadas de presión arterial (PA) en la infancia y adolescencia son un factor de riesgo precoz para enfermedades cardiovasculares y metabólicas y se ha asociado positivamente con varias variables morfológicas. En España se conocen pocos estudios en niños que relacionen de manera específica la PA con variables de composición corporal.

Objetivo: analizar las asociaciones entre valores de tensión arterial sistémica, algunas variables de composición corporal (Porcentaje de masa grasa (%MG), masa muscular esquelética (MME), pliegues grasos bicipital (Bic) y tricipital (Tri) y hábitos de actividad física (AF) en niños y niñas de 12 a 14 años. Métodos: Muestra: 61 escolares, 29 niñas y 32 niños saludables (edad, 13,4±0,8 años; IMC, 21±4,5 kg/m2; %MG, 23,4±8,4%). La composición corporal fue estimada con técnicas antropométricas (MME y Pliegues grasos) e hidrometría (%MG). La TA se midió con osciloscopio (Omron® M6), bajo condiciones estandarizadas. Se utilizó una encuesta alimentaria (estudio SUN de la Universidad de Navarra) y un cuestionario (IPA-Q) para estimar gasto energético y minutos de AF. Se realizaron correlaciones parciales entre composición corporal, cifras de TA y AF, controlando para la ingesta de sal y distintas grasas. La significación estadística fue establecida para una p <0,05.

Resultados: Nuestro análisis no mostró asociaciones entre cifras de TA y gasto energético o minutos de actividad física en ninguno de los dos sexos. Sólo en los varones se observaron correlaciones significativas entre TA y parámetros antropométricos, que se muestran en la tabla 1.

Conclusiones: La asociaciones positivas encontradas, muestran que a estas edades, las cifras de TA están relacionadas con del desarrollo muscular y con la adiposidad en los varones, y no con los hábitos de actividad física en el momento actual, una vez excluido el efecto de la dieta. Las diferencias encontradas entre sexos podrían deberse al efecto beneficioso de hormonas sexuales femeninas sobre sistema cardiovascular, desde el inicio de la pubertad y a su menor desarrollo muscular. Estos resultados podrían ayudar a entender el mecanismo fisiológico de los factores de riesgo de síndrome metabólico en niños, y sus indicadores antropométricos

Título tabla: Correlaciones TA parámetros antropométricos y de composición corporal en varones

	Peso	IMC	%MG	MME	Tri	Bic
PAS	0,61 p<0,001	0,57 p<0,005	0,44 p<0,05	0,6 p<0,001	0,54 p<0,005	0,59 p<001
PAD	0,4 p<0,05			0,48 p<0,05		

11:20 **P90**

INTERRUPÇÃO VOLUNTÁRIA DA GRAVIDEZ NA ADOLESCÊNCIAM NUM CENTRO. CASUÍSTICA 3 ANOS.

Fabiana Fortunato[1], Irina Carvalheiro[1], Alcina Sousa[1] y Luisa Preto[1]

[1]Centro Hospitalar Oeste Norte, Caldas da Rainha (Leiria), Portugal

Introdução: A adolescência é uma etapa do desenvolvimento em que ocorrem alterações biológicas (início da puberdade), cognitivas (aquisição de raciocínio mais elaborado) e sociais (transição para o desempenho de novos papeis).

Uma gravidez não planeada na adolescência traz consequências a nível físico mas sobretudo nível emocional e social. Após legalização da interrupção voluntária da gravidez (IVG), esta passou a ser também uma opção para as grávidas adolescentes.

Objectivos: Conhecer a realidade do Centro Hospitalar Oeste Norte (CHON) sobre IVG na adolescência.

Métodos: Recolha de informação dos processos clínicos da consulta de gravidez indesejada realizada no CHON. Foram incluídas 82 grávidas adolescentes, até aos 19 anos, que realizaram IVG de Janeiro de 2008 a Dezembro de 2010, com idade gestacional máxima de 9semanas+4dias na 1ª consulta.

Resultados: De Janeiro de 2008 a Dezembro de 2010 foram realizadas 622 IVG, das quais 13% foram em grávidas com idade até aos 19 anos e destas 2,4% até aos 15 anos. Cerca de 8,5% do total das adolescentes já tinham realizado uma IVG anterior.

A maioria tinha nacionalidade portuguesa e eram estudantes do 3º ciclo.

A principal razão (49% dos casos) para a realização de IVG foi o não planeamento da gravidez, tratando-se de uma primeira gestação para 79% das adolescentes.

O preservativo foi o método contraceptivo mais frequentemente utilizado, mas 40% não usavam qualquer método.

Conclusão: Nos 3 anos do estudo o nosso hospital referenciou, em média, 17 mulheres por mês para IVG. 13% do total de grávidas referenciadas eram adolescentes e destas 2,4% tinham menos de 15 anos, número superior aos das médias nacionais, que são respectivamente 12% e 0,6%.

Cerca de 8,5% destas adolescentes já tinham realizado uma IVG anterior.

Tendo em conta as graves consequências psicológicas, sociais, educacionais e económicas de uma IVG na adolescência, esta não pode nunca ser encarada como método contraceptivo. Parece, pois, importante uma intervenção mais efectiva na educação sexual dos jovens para a prevenção de uma gravidez indesejada nas adolescentes.

11:25 **P91**

DISFAGIA Y PÉRDIDA DE PESO DE CAUSA POCO FRECUENTE.

Inés Romero Nieto[1], M. Asunción Alarcón Álvarez[1], Francisco Vela Casas[1] y José Asensio García[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Objetivo: Presentar un caso de acalasia esofágica como causa poco frecuente ante una disfagia de larga evolución.

Material y método: Niña de 9 años que acude por disfagia (sólidos y líquidos) y pérdida de 6.5 kg de peso durante los últimos 5 meses. Regurgitaciones, vómitos de contenido alimenticio no digerido, dolor retroesternal y temor a la ingesta. Antecedentes personales y familiares sin interés para el proceso actual.

A la exploración: Peso: 40kg (P88), Talla: 145cm (P91). Buen estado general, de nutrición y de hidratación. Abundante panículo adiposo. Abdomen blando, depresible, no masas ni megalias, no doloroso. Peristalsis conservada. Resto de la exploración por aparatos y sistemas sin hallazgos patológicos.

Exámenes complementarios: Hemograma, bioquímica y VSG: normal. Radiografía de torax: ausencia de burbuja gástrica. Esofagograma: esófago dilatado desde tercio medio a porción distal que se afila terminado en "punta de lápiz"; en el interior, defectos de repleción. Endoscopia: retención de líquidos y alimentos en el tercio medio y distal del esófago, con estenosis a 35 cm de la arcada dentaria; estómago normal; biopsia endoscópica: discretos cambios inflamatorios inespecíficos. Manometría esofágica: presión basal elevada (43mm Hg.) con buen porcentaje de relajaciones; aperistalsis total de cuerpo esofágico con ondas simultaneas en mas del 95%; esfínter esofágico superior normal e inferior hipertónico. Resonancia magnética: dilatación de la mayor parte del esófago torácico que termina afilandose sin lesiones extrínsecas que justifiquen la obstrucción.

Resultado: Acalasia esofágica. Se inicia tratamiento farmacológico con Dinitrato de Isosorbida: 5 mg 30 minutos antes de las comidas previo a la realización de intervención quirúrgica: Miotomía submucosa de Heller con funduplicatura parcial anterior de Dor por técnica laparoscópica. Evolución clínica postoperatoria favorable.

Comentarios: La acalasia primaria es un proceso poco frecuente, sobre todo en niños, siendo importante considerarla en el diagnóstico diferencial de la disfagia. En niños, el tratamiento quirúrgico es la primera elección terapeútica frente a la dilatación esofágica. El tratamiento médico puede ser una solución temporal a la espera de tratamiento quirúrgico definitivo.

11:30 **P92**

GRÁVIDAS ADOLESCENTES – REALIDADE DUM CENTRO HOSPITALAR NOS ÚLTIMOS 9 ANOS.

Aida Irina Costa Carvalheiro[1], Fabiana Fortunato[1] y Luisa Preto[1]
[1]Centro Hospitalar Oeste Norte, Caldas da Rainha (Leiria), Portugal

Introdução: A ocorrência de uma gravidez na adolescência é uma realidade presente e problemática sendo Portugal o 3º país da união europeia com maior taxa de adolescentes grávidas.

Objectivos: Caracterizar em termos demográficos, comportamentais e clínicos as gravidezes das nossas mães adolescentes e compará-las com o panorama nacional.

Métodos: Consulta dos processos clínicos das adolescentes grávidas (até aos 19 anos) acompanhadas no nosso hospital entre os anos 2001 e 1º semestre de 2010.

Resultados: Contabilizaram-se 215 grávidas adolescentes correspondentes a 1,4% do total de mulheres grávidas neste período. Ao longo dos anos verificou-se uma tendência descendente do número total de partos em grávidas adolescentes, à semelhança do que acontece no panorama nacional. A taxa de fecundidade das nossas adolescentes foi de 15,8%, ligeiramente abaixo da taxa nacional (16,2%). A média de idades das mães adolescentes foi de 16 anos, mas 5% das gravidezes ocorreram em jovens de 14 anos. A média de idades dos pais foi de 21 anos. 74% das grávidas não tinham fonte de rendimento próprio e 17% eram fumadoras. Só um terço coabitava previamente com o pai da criança, que na sua maioria tinha trabalho remunerado. A gravidez foi mal vigiada em 21% dos casos e 25% foram referenciadas à consulta de obstetrícia após as 10 semanas de gestação. Cerca de 7% das grávidas adolescentes já tinha uma interrupção voluntária de gravidez prévia. Em 87% dos casos, a grávida tinha apoio familiar mas 31% necessitaram apoio social e/ou psicológico. A maioria dos recém-nascidos foi de termo, adequados à idade de gestação e nascidos de parto eutócico sem complicações.

Comentários: Cerca de 1,4% das grávidas que prosseguiram com a sua gravidez eram adolescentes; 5% das gravidezes ocorreram em jovens de 14 anos e 7% das adolescentes já tinham uma interrupção voluntária de gravidez prévia; 21% foram gravidezes mal vigiadas; 31% necessitaram de apoio social e/ou psicológico apesar do apoio familiar; não se evidenciou aumento da morbilidade para o recém-nascido.

Conclusão: Provavelmente à custa do aumento de interrupções voluntárias de gravidez tem-se assistido à diminuição do número de partos em mães adolescentes. Logo, a gravidez na adolescência continua a ser uma realidade que é urgente prevenir.

11:35 **P93**

COMORBILIDAD DEL TDAH.

Montserrat Hernández Martínez[1] y Josefina Navarro Navarro[1]
[1]CAP Collblanc, Hospitalet de Llobregat, Barcelona

Antecedentes: Los trastornos neuropsiquiàtricos suelen presentar comorbilidad. Se entiende como comorbilidad la coexistencia en el mismo paciente de dos o màs enfermedades.

Objetivos del estudio:

1. Estudio descriptivo de los trastornos comorbidos que presentan los niños con TDAH

2. Demostrar que la frecuencia con la que aparece un proceso comorbido cuando el otro esta presente es más elevado que la prevalencia en la población general.

Metodos: Estudio retrospectivo de la comorbilidad de 75 niños diagnosticados de TDAH con criterios DSM - IV de 4 a 18 años en un periodo de 8 años.

Resultados: Prevalencia del TDAH: 3, 6 %. Distribución por sexo: masculino 54 (72 %) y femenino 21 (28 %).

50 niños (66,6%) presentaron trastornos comorbidos.

18 niños (24 %) presentaron trastorno oposicionista-desafiante respecto a la población general que es de un 2 a 6 %.

15 niños (20 %) presentaron enuresis respecto a la prevalencia en la población general que es del 7%.

3 niños (4 %) presentaron síndrome de Tourette respecto a la prevalencia general que es de 3 de cada 1000 niños.

Trastorno de lenguaje en 14 niños (18, 6 %) respecto a la población general que es del 15 %

Otros trastornos como ansiedad, depresión, transtornos de aprendizaje y de conducta, no presentaron una prevalencia superior a la de la población general.

Conclusiones: Alta comorbilidad del TDAH.

El trastorno oposicionista desafiante es el trastorno comorbido màs frecuente.

La enuresis , el TOD, el síndrome de Tourette y los trastornos de lenguaje son trastonos comorbidos.

11:40 **P94**

ALCOOLISMO NA ADOLESCÊNCIA: A REALIDADE DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DE VISEU.

Sofia Aires[1], Sérgio Neves[1], Cecília Figueiredo[1] y Alzira Silveira[1]

[1]Hospital de São Teotónio de Viseu, Viseu, Portugal

Introdução: O álcool é a droga de abuso mais consumida entre os adolescentes, levando a acidentes, comportamentos de risco, problemas escolares/familiares e a dependência.

Objectivos: Caracterizar o perfil e o padrão de consumo de álcool dos adolescentes admitidos por intoxicação alcoólica no Serviço de Urgência Pediátrico do nosso hospital.

Métodos: Estudo retrospectivo descritivo dos casos de adolescentes entre os 11 e 17 anos admitidos no Serviço de Urgência Pediátrico do nosso hospital com o diagnóstico de intoxicação alcoólica aguda entre Janeiro 2006 e Dezembro de 2010 (5 anos).

Discussão: Foram admitidos 74 adolescentes com diagnóstico de intoxicação alcoólica aguda, com idade média de 15 anos e maioritariamente do sexo masculino. O contexto dominante foi com colegas, em festas, preferindo as bebidas destiladas. Em 5 casos havia registo de episódios prévios de intoxicação alcoólica e/ou medicamentosa; 12% pertenciam a famílias disfuncionais.

Na admissão a pontuação pela Escala de Glasgow foi em média 12 (7% casos com Glasgow inferior a 8). Como co-morbilidades predominaram as lesões tipo escoriações e traumatismos cranianos leves; apenas um caso de fractura supra-orbitária. A taxa de alcoolemia média à entrada foi de 1,78mg/dl, com um máximo de 3,47mg/dl. Detectaram-se consumos de outras drogas em 10% dos casos. Apenas 7 casos necessitaram de internamento mais de 24horas.

Conclusões: Os consumos dos adolescentes admitidos no nosso serviço são experimentais, em grupo, preocupando as altas taxas de alcoolemia e a exposição ao risco, nomeadamente acidentes. Não se verificaram taxas elevadas de outros consumos.

11:45 **P95**

CASO CLÍNICO DE ANOREXIA NERVIOSA.

Fabiana Fortunato[1], Irina Carvalheiro[1], Sónia Melo Gomes[1], Maria João Palaré[2], Anabela Morais[2] y Luisa Preto[1]

[1]Centro Hospitalar Oeste Norte, Caldas da Rainha (Leiria) y [2]HSM, Lisboa, Portugal

Introdução: A anorexia nervosa pode cursar com várias alterações como sejam as hematológicas, com anemia ligeira, leucopenia e trombocitopenia, que se pode manifestar com hemorragia activa. Caracteristicamente encontra-se uma medula hipocelular. Estas alterações revertem com o tratamento da anorexia nervosa.

Caso clínico: Adolescente do sexo feminino, de 15 anos de idade, que recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por equimoses dispersas nos membros inferiores com 2 dias de evolução. Laboratorialmente apresentava hemoglobina 11,3g/dL, leucócitos 3900/µL, plaquetas 2000/µL, sem alterações da coagulação. Nos antecedentes pessoais havia a referir perda de peso de 7/8kg nos 2 meses anteriores, tendo-se verificado amenorreia secundária e bradicardia sinusal. Fez terapêutica com imunoglobulina com boa resposta clínica, ficando com acompanhamento em consulta de pediatria, hematologia do Hospital de Santa Maria (HSM) e psicologia.

Cerca de 1mês e meio após o primeiro episódio recorreu de novo ao SU por hematoma extenso na coxa esquerda após traumatismo. Analiticamente tinha hemoglobina 11,6g/dL, leucócitos 3.300/µL, plaquetas 10.000/µL. Realizou-se estudo de autoimunidade, que não revelou alterações. Foi transferida para Serviço de Hematologia após terapeutica com imunoglobulina.

Por atingimento das 3 séries, realizou medulograma e biópsia óssea, que evidenciou hipocelularidade medular e ausência de células neoplásicas. Manteve trombocitopénia, embora com valores estáveis, mas com aporte calórico reduzido e perda de ponderal (IMC-16), sendo encaminhada para consulta de Psiquiatria HSM.

Comentários: Parece tratar-se de um caso de hipoplasia medular associada a anorexia nervosa, devido a malnutrição, embora não se possa excluir completamente a etiologia imune. No entanto, as alterações hematológicas devem desaparecer após recuperação ponderal, com ingestão calórica adequada, pelo que é necessário acompanhar a evolução clínica a longo prazo.

11:50 **P96**

VALORACIÓN DEL RITMO CIRCADIANO ACTIVIDAD/DESCANSO EN NIÑOS CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD. ANÁLISIS ACTIMÉTRICO.

Susana Alberola López[1], Jesús María Andrés de Llano[1], Isabel Pérez García[1], Irene Casares Alonso[1], Alfredo Cano Garrido[1], Juan Pablo Casaseca de la Higera[2], José Antonio López Villalobos[3], F.C. Ruíz Sanz[3], José Ramón Garmendia Leiza[1] y Julio Ardura Fernández[1]

[1]GIR,Universidad de Valladolid, [2]ETSI Telecomunicación, UVA y [3]Servicio de Salud Mental de Valladolid

Objetivos: Estudiar las características del ritmo circadiano actividad/descanso en niños con Transtorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH) entre 6 y 12 años y su comparación con un grupo control mediante actimetría.

Métodos: Población: Casos: 31 registros de pacientes con diagnóstico positivo de TDAH según criterios DSM-IV sin tratamiento. Controles: 35 registros de sujetos aparentemente sanos, sin patologías concomitantes.

Se ha realizado un análisis de las series temporales adquiridas durante 24 horas. Se han utilizado los métodos cosinor simple y múltiple, estadísticos cláasicos (medias, varianzas, etc.) calculados sobre las series, métodos no lineales (complejidad de Lempel-Ziv, medida de tendencia central y dinámica simbólica). Se obtuvieron diversas curvas ROC.

Resultados: El análisis ritmométrico de las series revela diferencias en el ritmo circadiano de pacientes con TDAH y controles, tanto a nivel de mesor (p<0,001) como de amplitud y acrofase (p<0,001). El análisis mediante estadísticos clásicos reveló diferencias significativas en los niveles de actividad globales (actividad/descanso) para los valores medianos p<0,001 (sensibilidad de 0,86 y especificidad de 0,82). La variabilidad aleatoria analizada mostró resultados significativos con p<0,001 utilizando el rango intercuartil (sensibilidad y especificidad de 0,79 y 0,76 respectivamente).

El análisis no lineal de la variabilidad/regularidad reveló resultados más significativos que los métodos clásicos. En particular, la complejidad de Lempel-Ziv (mejor discriminador) p<0,001 (sensibilidad de 0,93 y especificidad de 0,85). En términos generales, se ha observado mayor actividad en el grupo de TDAH, además de una mayor variabilidad de los registros en dicho grupo en comparación con el grupo control. De igual modo, se ha observado que el análisis conjunto de la actividad/descanso da lugar a mejores resultados que el análisis independiente de los periódos de actividad o descanso por separado.

Conclusiones: Se ha podido observar la utilidad del análisis del ciclo actividad/descanso en el diagnóstico del TDAH. El análisis de niveles actimétricos y de la variabilidad de los mismos en términos no lineales ha dado lugar a parámetros discriminantes con gran utilidad diagnóstica.

11:55 **P97**

ASOCIACIONES ENTRE EL SOBREPESO Y OBESIDAD Y ALTERACIONES DE LA COLUMNA VERTEBRAL EN EL PLANO SAGITAL EN NIÑOS DE 12 A 14 AÑOS.

Jesús Barrera Expósito[1], José Ramón Alvero Cruz[1], José Carlos Fernández García[1], Margarita Carrillo de Albornoz[1], Augusto Mesa Alonso[1], Lorena Correas Gómez[1] y Elvis Álvarez Carnero[1]

[1]Universidad de Málaga, Málaga

Uno de los factores que debe estar en el origen del dolor de espalda en los adolescentes son las alteraciones morfológicas de la columna vertebral en el plano sagital (AMCS). Algunos estudios han mostrado que el dolor y su intensidad están asociados con valores antropométricos como el índice de masa corporal (IMC). Sin embargo, el IMC en adolescentes no es el mejor marcador de composición corporal. El objetivo de este trabajo es analizar las asociaciones entre las AMCS y variables de la composición corporal: Porcentaje de masa grasa (%MG), masa muscular esquelética (MME) y perímetro de la cintura (PC).

Metodos: El estudio se realizó en 61 escolares, 29 niñas y 32 niños saludables (edad, 13,4±0,8 años; IMC, 21±4,5 kg/m2; %MG, 23,4±8,4%). La composición corporal fue estimada con técnicas antropométricas (MME y PC) e hidrometría (%MG). Para la medición de las flechas sagitales, se utilizó plomada y regla milimetrada y se midieron: flechas cervical, dorsal, lumbar y sacra y se derivaron los índices cifótico (IC) y lordótico (IL). Un cuestionario (IPA-Q) fue utilizado para estimar el gasto energético de la AF. Se realizaron correlaciones parciales entre la composición corporal y los IC e IL, controlando para la estatura y el volumen de AF semanal. La significación estadística de los test se estableció en P< 0,05.

Resultados: Nuestro análisis no mostró asociaciones entre el IC y la composición corporal. Se observaron correlaciones significativas entre el IL y el %MG (r =-0,30; P<0,05), la MME (r =-0,41; P<0,001), el IMC (r =-0,43; P<0,001) y el PC (r =-0,39; P<0,01).

Conclusiones: Nuestro estudio mostró asociaciones negativas entre las variables de composición corporal y el IL; observando que a mayor %MG, IMC, MME y PC, menor grado de lordosis. Los mecanismos explicativos de esta asociación son diversos, así, la relación entre MME y menor IL debe estar asociada al aumento de la fuerza y una mejor estabilización postural. La explicación de las relaciones entre variables de adiposidad e IL necesita de más análisis, utilizando otras variables de control y con muestras mayores para confirmar esta asociación entre la composición corporal y las AMCS.

Jueves, 16 de junio (12:00 – 12:45)

EDUCACIÓN PEDIÁTRICA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

12:00 **P98**

RECLAMACIONES JUDICIALES. ¿UN TEMA AJENO AL LOS PEDIATRAS?.

Roi Piñeiro Pérez[1], María José Cilleruelo Ortega[1], M. Teresa Pérez Álvarez[1] y Agustín López López[1]

[1]Peritos de Pediatría y sus Áreas Específicas de la Asesoría Médica DICTAMED I & I S L, Madrid

Introducción: El dictamen pericial es el informe realizado por un perito tras estudiar la documentación clínica aportada al expediente sobre un siniestro. El dictamen debe permitir la comprensión de los problemas médicos al juez, para decidir si se actuó conforme a la lex artis ad hoc (concepto jurídico que establece que las intervenciones se ajustaron a los protocolos, a la literatura médica actual y a las reglas de la buena práctica médica). Los autores realizan informes periciales desde 2003. El objetivo es realizar una casuística de los mismos y analizar los errores clínicos encontrados.

Método: Estudio transversal de los dictámenes realizados entre 01-01-03 y 31-12-10. Se recogen las variables: género, edad, tipo y motivo de la reclamación, subespecialidad demandada y resolución judicial. Análisis estadístico mediante SPSS v14.0.

Resultados: Se realizaron 344 dictámenes. El mayor número de demandas fue en <2 años. La vía más frecuente de reclamación fue patrimonial (83,7%), seguida de contencioso-administrativa (11,9%) y penal (4,4%). El ámbito más denunciado fue el hospitalario, sólo un 3,5% fueron por actuaciones en AP. La subespecialidad más demandada fue Neonatología (21,8%), seguida de Infectología (18,9%) y Neurología (14,2%). Sólo se estimaron 32 reclamaciones (9,3%). No prosperó ninguna demanda por vía penal.

Discusión: En la mayoría de las reclamaciones los datos de la historia clínica permiten demostrar que se actuó según lex artis ad hoc. Sin embargo no son pocos los casos en los que, aunque la actuación médica fuera correcta, existen errores en el proceso médico que complican la defensa de los pediatras. Un problema frecuente es la ausencia de información en los documentos clínicos. La mayoría de las reclamaciones surgen por una inadecuada comunicación con la familia.

Conclusiones: Una gran mayoría de los profesionales sanitarios son ajenos a la existencia de demandas judiciales. Creemos importante difundir entre los pediatras la importancia de la realización de una buena historia clínica, nuestra mejor arma para evitar situaciones desagradables que pueden perjudicar seriamente nuestra carrera profesional. Dicho aprendizaje debe comenzar desde la residencia de nuestra especialidad y no como consecuencia de un proceso judicial.

12:05 **P99**

INTERVENCIÓN EDUCACIONAL SOBRE ALIMENTACIÓN Y ACTIVIDAD FÍSICA EN NIÑOS DE 6 A 9 AÑOS. INTERVENCIÓN EDUCACIONAL EN ALUMNOS DE PRIMARIA

Joaquín Reverter Masia[1], Alejandro Legaz Arrese[2], Carmen Jové Deltell[1] y Daniel Plaza Montero[1]

[1]Universidad de Lleida, Lleida y [2]Escuela Universitaria de Ciencias de la Salud, Zaragoza

Introducción: La obesidad infantil ha aumentado progresivamente durante los últimos años. El sobrepeso tiene efectos negativos para la salud. Estos efectos, redundan en una disminución de la calidad y expectativa de vida. Entre las acciones para frenar el incremento de la obesidad y de sus complicaciones, el diseño de planes de prevención infantil es prioritario.

Objetivos: Cuantificar, tras un programa de intervención educacional con la denominada "Pirámide de estilo de vida saludable", los cambios en la ingesta, actividades diarias y en el índices masa corporal (IMC) y grasa corporal (kg) en niños sanos.

Material y métodos: Estudio longitudinal con una evaluación basal del IMC, hábitos dietéticos y de vida, y una evaluación una posterior al programa de intervención educacional. Los sujetos cursaban estudios de primaria, con edad media de 8.1 años (DT=0.487). Se establecieron dos grupos: grupo experimental (n = 72) recibió la educación nutricional y grupo control (n =30). Ambos grupos fueron evaluados dos veces, una pre-tets en el mes de junio y otra post-test en septiembre, siendo el periodo comprendido de 4 meses donde se aplicó el programa de intervención. Estudio estadístico: SPSS, 14.0. La fiabilidad fue determinada por el test de Spearman y el test de McNemar. El nivel de ? fue situado en 0.05.

Resultados: En el grupo de intervención educacional hubo una reducción estadísticamente significativa en la ingesta de leche entera, de embutidos y un aumento del consumo de frutas. La frecuencia con que practican deportes tuvo un incremento significativo. En el grupo control no se observan cambios significativos. El grupo control aumentó considerablemente la cantidad de grasa corporal (p<0.001), mientras que el grupo experimental mantuvo sin cambios su grasa corporal (p >0.05).

Conclusiones: El programa de educación nutricional aplicado ha influido positivamente en la composición corporal y modificado significativamente las hábitos alimenticios.

Título tabla: Porcentaje de consumo de alimentos previos a la intervención con la primera y segunda encuesta post-intervención

	1ª Encuesta pre-intervención		2ª Encuesta post-intervención	
	Grupo Intervención n = 72	Grupo Control n = 30	Grupo Intervención n = 70	Grupo Control n = 28
Leche entera	60.0	58.0	24.2	57.0
Mantequilla	78.6	72.2	71.3	71.6
Embutidos	78.6	81.3	21.4	84.6
Frutos secos	28.5	22.3	33.3	24.1
Frutas	21.4	19.4	66.7	21.7
Cereales	6.2	9.8	56.3	11.1
Dulces	81.2	83.1	21.1	82.5

Los datos son expresados en porcentajes

12:10 **P100**

LA IMPORTANCIA DE REALIZAR UNA CORRECTA EXPLORACIÓN CLÍNICA EN LA ERA DE LA TECNOLOGÍA.

Goizalde López Santamaría[1], Miguel Ángel Guiu Solano[1], Daniel Jiménez-Villarreal[1], Mikel Arroyo Vivar[1], José Ramón Garisoain Lerendegui[1] y Aurora Ona Ochoa[1]

[1]Hospital Alto Deba, Arrasate/Mondragón (Guipúzcoa)

Fundamento y objetivos: La importancia de una correcta exploracion clinica en adolescentes.

Observaciones clínicas: Niña de 13 años , consulta 2 veces en otro Hospital (con un intervalo de 1 semana entre consulta y consulta, por dolor abdominal) , diagnosticandola en la primera ocasion de estreñimiento , y administrandose un enema rectal y , la segunda vez de retencion urinaria llevandose a cabo un sondaje vesical. En esta segunda ocasion tenia la regla. No se realiza exploracion ginecologica. 1 mes despues consulta en nuestro hospital en 2 ocasiones , con un intervalo de 24 horas , por dolor abdominal en hipogastrio , en la primera visita , que se diagnostica de estreñimiento y se administra un enema rectal , encontrandose con la regla y dolor abdominal con imposibilidad para orinar en la segunda visita por lo que se realiza sondaje urinario y es valorado por el servicio de ginecologia, que realiza una ecografia abdomino-pelvica (sin realizar previamente una exploracion fisica ginecologica) donde aprecian un utero de 16 semanas con contenido hematico en su interior (Hematocolpos) por lo que se evacua bajo anestesia general. Previo al alta se realiza un TAC: Utero doble.

Comentarios: Vista en 4 ocasiones por dolor abdominal , en 3 ocasiones fue vista por una Pediatra y en 1 ocasion por un pediatra y un ginecologo y ninguno de los 4 realiza una exporacion ginecologica.

En todo dolor abdominal en adolescentes y sobre todo si asocia retencion urinaria , es obligado realizar una exploracion ginecologica , para evitar procedimientos invasivos inadecuados. No sabemos si hay un cierto tabu a la hora de realizar la exploracion en adolescentes aunque en nuestro caso en 3 ocasiones habia sido vista por una pediatra

12:15 **P101**

EFECTO DE UNA INTERVENCIÓN EDUCATIVA ESTRUCTURADA EN LA ADQUISICIÓN DE COMPETENCIAS EN LA MOVILIZACIÓN DE PACIENTES TRAUMÁTICOS.

Laura Marzo Checa[1], Francisco Javier Traveria Casanova[1], Pere Sánchez Valero[1], Óscar Pérez Salvador[1], Ana María Requena Naranjo[1] y Josefa Rivera Luján[1]

[1]Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell (Barcelona)

Introducción: La asistencia del niño traumático requiere una continuidad de cuidados en todo el proceso asistencial. En nuestro medio, hemos detectado déficits en el apartado de movilización del paciente.

Objetivo: Valorar si una intervención educativa estructurada mejora los conocimientos y capacidades de los profesionales en la movilización de pacientes traumáticos.

Material y método: Se realizó una intervención educativa estructurada que consistió en: 1) Evaluación de conocimientos sobre movilización de paciente traumático, autoevaluación sobre capacidad de liderazgo en una movilización y encuesta sobre necesidad de formación y utilidad de una guía clínica. 2) Actividad formativa teórico-práctica y 3) Repetición de evaluación, autorreflexión y encuesta. Se analizan los datos con el SPSS vs.18 aplicando t de Student para datos apareados para evaluar el efecto de la formación. La significación estadística se establece en p<0,05.

Resultados: Se inició la actividad con 58 profesionales, la completaron 47 (13 M. Adjuntos, 17 M. Residentes, 15 DUES y 2 auxiliares de enfermería). Tanto antes como después de la intervención educativa hay acuerdo sobre la necesidad de formación continuada y de disponer de una guía de movilización consensuada. De forma global, se produce una mejora estadísticamente significativa (P<0,05) en conocimientos, percepción subjetiva de formación y capacidad de liderazgo; esta mejora es más evidente en el grupo de médicos residentes que en el de adjuntos aunque sin significación estadística.

Comentarios: La intervención educativa ha sido muy eficaz en el aprendizaje de las técnicas de movilización de pacientes pero, para que lo sea en el tiempo, se requieren reciclajes periódicos y guías consensuadas.

El proceso de autoevaluación y posterior evaluación formativa se ha mostrado muy efectivo y motivador para los profesionales del servicio de urgencias.

12:20 **P102**

CRANIOSSINOSTOSES: EXPERIÊNCIA DE 12 ANOS NUM HOSPITAL TERCIÁRIO.

Duarte Rebelo[1], Raquel Carreira Figueiredo[1] y António Azevedo[1]

[1]HSM, Lisboa, Portugal

Introdução: A craniossinostose é a fusão prematura de uma ou mais suturas cranianas, tendo uma incidência de 1/1800 nascimentos. Esta patologia restringe o crescimento do crânio pelo que o seu diagnóstico atempado é fundamental para que a intervenção cirúrgica seja efectuada precocemente.

Objectivos: Caracterizar um grupo de crianças submetidas a correcção cirúrgica de craniossinostose num Hospital Terciário Português.

Material e métodos: Estudo retrospectivo, descritivo, a partir de processos clínicos de crianças internadas na Unidade Pluridisciplinar Assistencial (UPA) do Hospital de Santa Maria por correcção cirúrgica de craniossinostose no período compreendido entre 1/01/1999 e 31/12/2010.

Resultados: Identificaram-se 43 crianças, 26 (60,5%) do sexo masculino e 17 (39,5%) do sexo feminino. O maior número de casos (7) verificou-se nos anos de 2005 e 2010. A média de idades foi 13 meses (2-74 meses) e a duração média do internamento na UPA foi 4,5 dias (2-20 dias). Houve uma complicação pós-cirúrgica e não se registaram óbitos. Em 19 crianças (44,2%) houve envolvimento da sutura sagital, em 9 (20,9%) da sutura coronal-unicoronal, em 7 (16,3%) da sutura metópica, em 3 (7%) da sutura coronal-bicoronal e em 1 (2,3%) houve envolvimento de múltiplas suturas; em 4 (9,3%) não foi possível ter acesso aos processos clínicos. Naquelas com envolvimento da sutura sagital, 14 (73,7%) pertenciam ao sexo masculino e 5 (26,3%) ao sexo feminino; naquelas com envolvimento da sutura coronal, 4 (33,3%) pertenciam ao sexo masculino e 8 (66,7%) pertenciam ao sexo feminino. Num caso foi identificado Síndrome de Crouzon. Dezoito crianças (41,9%) foram referenciadas à Consulta de Cirurgia Plástica (CP) e Neurocirurgia (NC), 8 (18,6%) foram encaminhadas para Consulta de NC e 17 (39,5%) para consulta de CP.

Conclusões: Verificou-se predomínio do sexo masculino. A média de idades à data do internamento foi 13 meses. O envolvimento da sutura sagital foi verificado em quase metade dos casos, havendo um predomínio ainda mais notório do sexo masculino nestes. O internamento durou em média 4,5 dias e o número de complicações foi baixo. Os dados obtidos vão de encontro ao que está descrito na literatura. Salienta-se a importância da interligação entre a NC, a CP e a Pediatria para o sucesso do tratamento.

12:25 **P103**

HÁBITOS DE PRÁCTICA DE ACTIVIDAD FÍSICA EN ESCOLARES DE 9 A 12 AÑOS EN TORREVIEJA (ALICANTE). HÁBITOS DE PRÁCTICA DE ACTIVIDAD FÍSICA EN ALUMNOS DE PRIMARIA.

Joaquín Reverter Masia[1], Daniel Plaza Montero[1], Mª Carmen Jové Deltell[1] y Alejandro Legaz Arrese[2]

[1]Universidad de Lleida, Lleida y [2]Escuela Universitaria de Ciencias de la Salud, Zaragoza

Introducción: La creciente preocupación por los problemas que conllevan la obesidad y el sedentarismo plantea de forma imperiosa detectar las carencias en la actividad física de la población escolar..

Objetivos: conocer, analizar y explicar las tendencias en los comportamientos y práctica real de actividades físico-deportivas del alumnado de Educación Primaria de la ciudad Valenciana de Torrevieja y sus posibles variaciones en función del sexo y en función del tiempo de la práctica física.

Material y métodos: el estudio se ha realizando en 1.248 niños, de 6 a 12 años, de los trece centros educativos que imparten educación primaria de la ciudad de Torrevieja. Para la toma de datos se ha utilizado un cuestionario estructurado. Estudio estadístico: SPSS, 14.0. El estadístico Chi-Cuadrado y para las pruebas de comparación entre grupos U-mann Whitney o bien de Kruskal-Wallis. Nivel de significación superior a 0,05 aceptamos la hipótesis nula de independencia.

Resultados: El 55,8% de los niños/as realiza actividad físico-deportiva frecuentemente. Podemos afirmar que los niños realizan más práctica físico-deportiva que las niñas (tabla1). Los alumnos que realizan práctica físico-deportiva la mayoría lo hace fuera del colegio (64.4 vs. 33.6%). El 50,9% de alumnos que realizan actividades físico-deportivas en el colegio las practican durante dos horas semanales. Lo más habitual es que los alumnos practiquen 2 horas de actividades físico-deportivas fuera del colegio.

Conclusiones: La práctica de actividad física en la ciudad de Torrevieja es insuficiente, tanto porcentaje de participación, como en tiempo de práctica. Diferentes estudios han concluido que es necesaria la práctica de al menos 3 h de actividad física extraescolar para conseguir efectos positivos sobre la composición corporal. La American Heart Association ha publicado recientemente un posicionamiento oficial basado en evidencias científicas en el que propone la escuela como el lugar de origen y núcleo de potenciales iniciativas encaminadas a la promoción y el impulso de comportamientos saludables. En dicho trabajo se hace mención a aspectos que incluyen la propia participación en las clases de la escuela, los recreos, las actividades extraescolares disponibles y los nexos de unión de la escuela con otras entidades.

Título tabla: Práctica actividades físico deportivas

	Masculino (n=636)	Femenino (n=590)	Ns/Nc (n=22)	Total (n=1248)	
Práctica en el colegio	PT >2h	6,1	2,7	63,6	5,5
	PT=1 o 2 h	23,1	12,4	9,1	17,8
	No práctica	65,1	82,4	27,3	72,6
Práctica fuera del colegio	PT >2h	27,2	22,7	31,8	25,2
	PT=1 o 2 h	23,1	20,2	40,9	22,0
	No práctica	41,8	50,5	27,3	45,7
Práctica Total	PT >2h	35,4	24,9	77,3	31,2
	PT=1 o 2 h	23,1	26,4	4,5	24,4
	No práctica	29,4	40,3	18,2	34,4
	Masculino (n=222)	Femenino (n=104)	Ns/Nc (n=16)	Total (n=342)	
Horas a la semana de actividades físico deportivas en el colegio	1	14,0	16,3	,0	14,0
	2	52,3	53,8	12,5	50,9
	3	6,8	6,7	56,3	9,1
	5 ó +	5,9	2,9	31,3	6,1
	Masculino (n=370)	Femenino (n=292)	Ns/Nc (n=16)	Total (n=678)	
Horas a la semana de actividades físico deportivas fuera del colegio	1	12,4	8,6	,0	10,5
	2	27,3	32,2	56,3	30,1
	3	15,7	14,7	,0	14,9
	5 ó +	17,8	20,2	37,5	19,3

Los datos son expresados en porcentajes. PT= tiempo de práctica

Jueves, 16 de junio (13:00 – 14:00)

NEFROLOGÍA.

Auditorio 2 (planta 0)

13:00 **104**

IMPACTO EN LA INCIDENCIA DE HIPONATREMIA GRAVE ADQUIRIDA EN EL HOSPITAL TRAS EL CAMBIO EN LA FLUIDOTERAPIA UTILIZADA EN UN HOSPITAL TERCIARIO.

Beatriz Garrido Conde[1], Eva Vierge Hernán[1], Andrés Alcaraz Romero[1], Pilar Virginia Cobo Elorriaga[1], Noelia González Pacheco[1], Tania Fernández López[1], Julia Sopeña Corvinos[1], Jimena Pérez Moreno[1], María José Santiago Lozano[1] y Luis Eduardo Ricci[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: La hiponatremia es una situación frecuente en diferentes patologías que puede tener consecuencias graves. La hiponatremia adquirida en el hospital se ha relacionado con la administración de sueroterapia intravenosa con fluidos hipotónicos.

Objetivo: Comparar la incidencia de hiponatremias adquiridas en el hospital durante el periodo previo y posterior a la disminución de la utilización de fluidos intravenosos muy hipotónicos (SSF 0.18%) en los pacientes hospitalizados o atendidos en Urgencias.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo y analítico. Se revisaron los casos de hiponatremia grave (sodio menor o igual a 125 mmol/L) en niños de 1 mes a 14 años ingresados en un hospital pediátrico de tercer nivel en un periodo de 6 años (Enero 2005- Diciembre 2010). Se consideró hiponatremia adquirida en el hospital aquellos casos en los que el sodio descendió a valores menores de 125 mmol/L durante el ingreso o que no se corrigió a valores mayores de 125 mmol/L tras 24 horas de tratamiento. Se comparó un primer periodo durante el cual se utilizó SSF 0.18% como fluidoterapia base y un segundo periodo en el cual se modificaron los protocolos, pasando a utilizar SSF 0.3%, y SSF 0.9% en caso de shock/deshidratación. Las variables recogidas se analizaron mediante test de Chi-cuadrado y tests no paramétricos.

Resultados: Se revisaron 185 pacientes. No se encontraron diferencias significativas entre ambos grupos en el sexo de los pacientes, edad (media 48.14 meses vs 36.51 meses, p=0.966), la administración de diuréticos (34.8% vs 45.7%, p=0.219) ni los motivos de ingreso principales. Al analizar la incidencia de hiponatremia adquirida en el hospital en ambos grupos se objetivó una disminución del número de hiponatremias registradas tras el cambio de fluidoterapia, encontrándose una incidencia de 67/10.000 ingresos en el primer periodo y 21/10.000 ingresos en el segundo periodo (disminución del 68%). Además se encontró mayor disminución del sodio en el primer periodo, con sodio mínimo presentado 121.61 mmol/L vs 122.68 mmol/L, con una p=0.002.

Conclusiones: El cambio en la utilización de los sueros hipotónicos (suero glucosalino 1/5) por sueros con mayor tonicidad como SSF 0.3% o 0.9% ha disminuido claramente la incidencia de hiponatremias graves adquiridas como consecuencia del tratamiento en la planta de hospitalización o en la Urgencia en los pacientes ingresados en nuestro hospital.

13:10 **105**

MANEJO AMBULATORIO DE LAS PIELONEFRITIS AGUDAS EN LACTANTES Y NIÑOS PEQUEÑOS. RESULTADOS COMPARATIVOS CON PACIENTES INGRESADOS.

Sonia Corral Arboledas[1], Beatriz Balsera Baños[1], Laura Bilbao Gassó[1], Idoia Hernández Monleón[1], Judith Sánchez Manubens[1], Joaquim Bosch Marcet[1] y Margarida Catalá Puigbó[1]

[1]Hospital General de Granollers, Granollers (Barcelona)

Antecedentes y objetivos: La tendencia de los últimos años es tratar de forma ambulatoria un mayor número de pacientes con las mismas garantías que si estuvieran hospitalizados. Por ello, decidimos modificar el protocolo de tratamiento de las PNA para tratar de forma ambulatoria a los pacientes entre 3 y 24 meses sin factores de riesgo asociados. Nuestro objetivo es estudiar si existen o no diferencias en la resolución del cuadro agudo y en la aparición de posibles secuelas.

Métodos: Se estudiaron prospectivamente 45 pacientes afectos de PNA que se manejaron de forma ambulatoria según protocolo establecido desde Noviembre '08 a Noviembre '10 (grupo 1). Posteriormente se compararon con 50 pacientes de características similares ingresados desde Enero '07 a Octubre '08 (grupo 2).

Resultados: Grupo 1: 45. Grupo 2: 50. Edad media grupo 1: 9.3 meses y grupo 2: 7.2 meses; Sexo grupo 1: 14 niños / 31 niñas y grupo 2: 25 niños / 25 niñas. No existen diferencias entre ambos grupos en relación a PCR, recuento leucocitario y duración de la fiebre después de iniciado el tratamiento. Urocultivo grupo 1: 39 E. coli (86.7%), 6 otros (13.3 %) y grupo 2: 47 E. coli (94 %), 3 otros (6 %). Hemocultivos positivos grupo 1: 1 E. coli y grupo 2: 1 E. coli. 21 niños con patología renal crónica (DMSA a partir de los 6 meses de la PNA con función renal < 45 % en un riñón y/o lesión en el parénquima): 12 niños grupo 1 (57.1%) y 9 niños grupo 2 (42.9%) (p>0.05). Niños que abandonan el seguimiento en el grupo 1: 21 (46.6 %) y grupo 2: 5 (9.8 %) (p<0.0001). El análisis del momento del abandono no muestra diferencias significativas. Un niño del grupo 1 requirió ingreso hospitalario. En ambos grupos, se excluyeron 29 pacientes con urocultivo negativo que no requirieron seguimiento posterior.

Conclusiones: 1. No existen diferencias significativas en la evolución del episodio agudo de PNA ni en la aparición de secuelas a largo plazo entre los pacientes que ingresaron respecto a los que se trataron ambulatoriamente. 2. Durante el seguimiento, observamos un mayor abandono de los pacientes que se trataron ambulatoriamente. 3. Tras la aplicación del nuevo protocolo no ingresaron 74 pacientes (45 niños con PNA confirmada y 29 con urocultivo negativo).

13:20 **106**

HIPERPARATIROIDISMO REFRACTARIO A TRATAMIENTO, USO DE PARICALCITOL, EN PACIENTES MEXICANOS.

Irma Esther del Moral Espinosa[1], Benjamín Romero Navarro[1], Mara Medeiros Domingo[1], Sául Valverde Rosas[1], Isidro Franco Álvarez[1] y Yolanda Fuentes Velazco[1]

[1]Hospital Infantil de México Federico Gómez, Ciudad de México (Distrito Federal)

Introduccion: El hiperparatiroidismo secundario (HPT) es una complicación de la Enfermedad renal terminal (ERT); actualmente en niños se cuenta con calcitriol como único tratamiento. Un adecuado control, mejora la calidad de vida y se evitando calcificaciones y enfermedad ósea.

Material y Metodos: 18 pacientes, con consentimiento informado, sin respuesta a calcitirol por un periodo de un año, edad promedio14.7 años SD +2.6, con parathormona intacta (PTHi) inicial de 1273 pg/ml + 405.95; 13 en diálisis peritoneal y 5 en hemodiálisis. Cuatro de ellos con trastornos óseos; todos con osteopenia en las radiografías de huesos largos. Posterior a un periodo de wash out, de 4 semanas, sin hiperfosfatemia; la dosis de paricalcitol se ajusto de acuerdo a los niveles de PTHi (0.04 mug/kg inicial < 500 pg/mL [ng/L]; 0.08 mug/kg > 500 pg/mL [ng/L]). Se tomaron laboratorios al inicio y mensualmente.

Resultados: después de 8 meses los niveles de PTHi 182pg/ml + 71.18, Ca 9mg/dl+0.48, P 5mg/dl +0.52, Albumina 4gr/dl+0.67, Ca x P 46mg/dl +5.61. Las radiografías, demostraron incremento en la densidad ósea.

Conclusion: el paricalcitol disminuyo de forma efectiva los niveles de PTHi, deteniendo las complicaciones de enfermedad ósea metabólica, por lo que puede ser una opción terapéutica adecuada en aquellos pacientes que no responden a calcitriol oral.

Título tabla: Niveles Pretratamiento y Posterior a 8 Meses.

Paciente	PTHi	Calcio	Fósforo	Albumina	Ca x P	PTHi	Calcio	Fósforo	Albumina	Ca x P
1	1573	8.5	4	4	34	186	9.2	4.5	4.3	41.4
2	1751	8.2	5.3	4	43.6	264	9.8	5	4.7	49
3	1052	9	5	3.5	45	64	10.1	4.8	4.8	48.48
4	1373	6.5	5.2	3.2	33.8	189	8.9	4	4.3	44.5
5	989	8.6	5	4	43	212	8.4	4.5	4.3	40.3
6	1182	9	7.6	4.3	68.4	123	9.5	4	4	38
7	2504	9	6.6	3.5	59.4	343	9	4.5	4.2	40.5
8	1583	9.7	5.2	3.5	50.4	214	9	4.2	4.4	37.8
9	986	9.5	4	3.8	38	87	10.2	4.5	4.4	45.9
10	854	9	5.2	3.5	46.8	246	9.3	3.8	4.2	35.3
11	1112	9.8	4	4	39.2	178	10	4.9	4.3	49
12	1069	6.7	6.4	4.1	42.9	201	9	4.2	4.4	37.8
13	1340	8.8	5.4	4	47.5	241	8.8	5	4.2	44
14	1134	7.8	4	3	31.2	165	9	4	3.8	36
15	1543	8	4.2	3.4	25.6	89	9	5	4.2	45
16	1001	10	5.5	3.5	55.5	98	9.4	4.4	4.3	41.4
17	986	8.3	3	3.2	24.9	213	9	4.3	7	38.7
18	890	8.8	4.5	4.2	39.6	169	9.5	6	4.3	57
PROMEDIO	1273	9	5	4	44	182	9	5	4	43

13:30 107

ESTUDIO LONGITUDINAL DE LA FUNCIÓN RENAL EN NIÑOS DIAGNOSTICADOS DE ECTASIA RENAL SIMPLE.

Alicia Castañeda Heredia[1], Lourdes Vanesa Martín Conde[1], María Alicia Armas Domínguez[1], Iván Abreu Yanes[1], Mª Isabel Luis Yanes[1] y Víctor García Nieto[1]

[1]Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife

Introducción: La ectasia renal simple se define como una dilatación moderada de la pelvis renal en ausencia de reflujo vesicoureteral o de obstrucción del tracto urinario. Se considera un proceso benigno. Recientemente, hemos descrito que pudiera indicar una predisposición genética a padecer urolitiasis en la edad adulta. Hemos estudiado la función renal longitudinal en un grupo de niños con ectasia renal simple.

Pacientes y métodos: Se incluyeron 44 niños (34V, 10M). La edad en el estudio inicial (S1) fue 104.8±93.1 días (rango: 4-330 días). La edad en el estudio final (S2) fue 3.6±2.5 años (rango: 1.02-10.5 años). Se determinó la osmolalidad urinaria máxima (Uosm) tras estímulo con desmopresina y los cocientes albumina/creatinina (Alb/cr) y N-acetilglucosaminidasa/creatinina (NAG/cr).

Resultados: En S2, los valores de Uosm fueron significativamente superiores que en S1 (938.3±138.4 vs. 574.3±135.3, p<0.001). Asimismo, en S2 los valores de MAU/cr (1.4±1.7 vs. 5.6±4.5 µg/µmol, p<0.001) y de NAG/cr (4.2±3.6 vs 18.9±19.6 U/g, p= 0.001) fueron significativamente inferiores que en S1. En S1, 18/44 lactantes (40.9%) mostraron defecto de la capacidad de concentración renal y en S2 solo 8/44 niños (18.2%). En S1, 11/35 (31.4%) tenían el cociente Alb/cr elevado y en S2 solo 4/36 (10%). En S2, se comprobó una correlación de la edad tanto con Uosm (r= 0.48, p= 0.01) como con Alb/cr (r= -0.35, p<0.05). En 26/44 (59.1%) de las familias, existían antecedentes familiares de urolitiasis en primera y/o segundas generaciones.

Conclusiones: La ectasia renal simple es un proceso benigno. Es desconocida la razón por la que en algunos pacientes existe inicialmente una alteración de la función renal aunque existe una mejoría progresiva de la misma.

13:40 108

RAQUITISMO PRIMARIO: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO.

Elena Martínez Cayuelas[1], Carlos Iglesias Gómez[1], Mariángeles Castellar Reche[1], Carmen Vicente Calderón[1], Salvador Gracia Manzano[1] y Encarnación Guillén Navarro[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: El raquitismo es una patología causada por una falta de vitamina D, calcio o fósforo. El raquitismo carencial es frecuente en países en desarrollo .En nuestro medio, actualmente, predomina el raquitismo primario de origen genético. Objetivo: Revisión de los casos diagnosticados con raquitismo primario en nuestro centro en los últimos diez años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de las historias clínicas de raquitismo primario analizando las siguientes variables: edad, sexo, antecedentes familiares, motivo de consulta, fenotipo clínico y bioquímico, diagnóstico clínico, confirmación genética y tratamiento.

Resultados: Se identificaron 9 pacientes; 4 adultos, edades comprendidas entre los 24 y 43 años, sólo en 2 de ellos el diagnóstico fue en edad pediátrica; los 5 restantes tenían entre 2 y 16 años. 6 eran hombres y 3 mujeres. Antecedentes familiares positivos en 4. Motivo de consulta: en 5 alteraciones de miembros inferiores, asesoramiento genético en 2, 1 por malnutrición severa y retraso psicomotor, y 1 por dificultad respiratoria. Fenotipo clínico: 7 pacientes presentaron incurvación/acortamiento de miembros inferiores, 3 talla baja, 5 alteraciones craneales, 4 alteraciones torácicas, 3 anomalías dentales. Fenotipo bioquímico: Los 9 pacientes presentaron hipofosfatemia y serie ósea patológica; 2 hipocalcemia, 7 PTH aumentada, 2 descenso de 1,25-OH-Vitamina D, y 7 disminución de reabsorción tubular de fósforo. Diagnóstico clínico: 7 fueron raquitismos hipofosfatémicos ligados a X y 2 raquitismos vitamina D dependiente tipo I. Confirmación genética en 3 pacientes (mutaciones en gen PHEX). 7 pacientes fueron tratados con aportes de fósforo y calcitriol y 1 sólo con calcitriol; 4 pacientes precisaron cirugía correctora de miembros inferiores. 2 pacientes presentaron insuficiencia respiratoria, que provocó el éxitus en uno de ellos.

Conclusiones: Ante un fenotipo de incurvación de miembros inferiores y/o raquitismo, es obligado el estudio del metabolismo calcio-fósforo, a fin de evitar retraso en el diagnóstico. El raquitismo hipofosfatémico

ligado a X es el más frecuente en nuestra casuística si bien presentó mayor gravedad clínica el Raquitismo vitamina D dependiente tipo I. Es importante su diagnóstico precoz para proporcionar un tratamiento correcto y un asesoramiento genético adecuado

13:50 **109**

PROCALCITONINA COMO MARCADOR PRECOZ DE PIELONEFRITIS AGUDA.

David Aínsa Laguna[1], Cristina Salido Capilla[1], Sara Pons Morales[1], Laura Martorell Giménez[1], María Fernández Ferri[1] y Pilar Codoñer Franch[1]

[1]Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia

Introducción: Estudios relacionan elevación de la procalcitonina (PCT) con daño renal en infecciones urinarias. Existe correlación directa entre la elevación de PCT y cicatrices renales en controles posteriores. La relación de la elevación de la PCT con el daño renal agudo no está del todo establecida, aunque sí posee mayor sensibilidad y especificad que la PCR como marcador de daño renal.

Objetivos: Determinar el valor de la PCT como marcador precoz de pielonefritis aguda (PNA). Material y métodos. Estudio prospectivo descriptivo, inicio 01/10/09 hasta 31/10/10, de todos los casos de infección urinaria ingresados en nuestro centro, analizando datos epidemiológicos (edad, sexo), antecedentes obstétricos (ecografías prenatales), marcadores de infección aguda (PCT, PCR), hemograma, urocultivo, ecografía renal y gammagrafía renal.

Resultados: De 85 casos, 54 son infecciones urinarias bajas y 31 PNA. El 24.7% son varones y el 75.3% son mujeres y se distribuyen por edad: 3.5% menores de 28 días, 24.7% entre 1 y 6 meses, 21.2% entre 6 y 12 meses, 33% entre 1 y 3 años, 12.9% entre 3 y 6 años y 4.7% superiores a los 6 años. Dentro de los casos de PNA: 9.7% varones y 90.3% mujeres, distribución por edad: 9.7% entre 1 y 6 meses, 12.9% entre 6 y 12 meses, 51,6% entre 1 y 3 años, 16,1% entre 3 y 6 años y 9,7% en edad escolar. Todas las PNA se confirmaron por gammagrafía renal en los primeros 5 días. El 62,1% presentaba normalidad en las ecografrías diagnósticas mientras que en el 37,9% estaba alterada. Se aisló Escherichia Coli en el 93,5% de los casos. En el 77,4% de las PNA y en el 77,8% de las infecciones bajas se realizó determinación de PCT (resultados en Tabla 1) (media: 4.61 en PNA y 0.6 en infecciones bajas). La PCR estaba elevada en el 96.8% de las PNA obteniendo una cifra superior a 100 en el 51,6%. El 96,8% de estos pacientes también presentaba leucocitosis (>20x10e9 en el 35,5% de los casos). En el 29% de los casos existía neutrofilia superior al 75%.

Conclusiones: En nuestra muestra el uso de PCT como marcador agudo de PNA tiene una sensibilidad de 66,7% y una especificad de 73,8%, con unos valores predictivos positivo y negativo de 59,3% y 79,5%. La PCT debe determinarse en los pacientes con PNA situando a los casos con cifras superiores a 0,5 ng/ml como grupo de riesgo de sufrir daño renal agudo.

Tabla 1.

PCT (ng/ml)	PNA	ITU
< 0,5 Negativo	8 (33,3%)	31 (73,8%)
0,5-2 Riesgo moderado	6 (25%)	8 (19%)
2-10 Riesgo alto	6 (25%)	2 (4,8%)
> 10 Positivo	4 (16,7%)	1 (2,4%)
Total	24 (100%)	42 (100%)

Jueves, 16 de junio (13:00 – 14:00)

INMUNOLOGÍA.

Sala 5 (Pabellón 2, planta 0)

13:00 **110**

INDUCCIÓN DE TOLERANCIA ORAL A LA LECHE. EXPERIENCIA DE 4 AÑOS.

Lidia Brea Prieto[1], Saioa Jiménez Echevarría[1], Rebeca Losada del Pozo[1], Raquel Villamor Martín[1], Mª Rosario del Olmo de la Lama[1] y Francisco Guerra García[1]

[1]Hospital General de Móstoles, Móstoles (Madrid)

Introducción: La incidencia de niños alérgicos a proteínas de leche de vaca (APLV) en España durante el primer año de vida oscila entre 0,36-1,9%. Los alérgicos que no evolucionan a tolerancia tienen mayor sensibilización y riesgo de reacción anafiláctica grave por ingestión de leche como alérgeno oculto. El tratamiento actual de la alergia alimentaria es eliminar dicho alimento de la dieta o como alternativa, la desensibilización o inducción de tolerancia oral (ITO).

Objetivos: Revisión de los procesos de desensibilización a las PLV desarrollados en nuestro hospital desde el año 2007.

Método: Estudio observacional, retrospectivo, de los 22 pacientes incluidos en el protocolo de desensibilización a las PLV en la consulta de Alergia Pediátrica.

Resultados: Desde el año 2007, en 22 pacientes APLV se intentó la desensibilización. La edad media en el momento del diagnóstico de APLV fue de 4,2 meses (ds 2,2), siendo ésta de 7 años en el momento de iniciar la desensibilización (mín 5, máx 11). Entre los antecedentes personales, un 40% de los pacientes presentaba asma, un 8% dermatitis atópica, un 12% alergia alimentaria exclusiva y un 40% varias de estas patologías. Un 78% tenían alergias alimentarias múltiples, siendo el huevo la más frecuente (48%). El 40,9% tenían antecedentes familiares de atopia. En la provocación previa 10 (45%) precisaron tratamiento con adrenalina por reacción anafiláctica. 18 niños completaron el proceso de desensibilización (81,8%), 2 están en proceso, y en otros 2 tuvo que ser interrumpido. En 6 casos (27,3%) se necesitó tratamiento con Adrenalina durante la desensibilización; no obstante, 4 de ellos consiguieron finalizar el proceso. Otros 12 (54,5%) presentaron algún síntoma puntual o de carácter leve. El proceso de desensibilización duró una media de 19,7 semanas (mín.12, máx.36).

Conclusiones: 1. La desensibilización es una práctica clínica bien tolerada y con un porcentaje de superación de la alergia a las proteínas de la leche de vaca de un 81,8% en nuestra población. 2. La mayor parte de las reacciones observadas durante el proceso han sido leves, pero cabe la posibilidad de reacciones más graves, que requieren un tratamiento inmediato y adaptar el protocolo según las necesidades del paciente. 3. Son precisos más estudios para conocer mejor los resultados del proceso de desensibilización y la tolerancia de la leche a largo plazo.

13:10 **111**

UNIDAD DE OBSERVACIÓN DE URGENCIAS: ¿ES EL LUGAR IDÓNEO PARA LA INDUCCIÓN DE TOLERANCIA ORAL EN ALÉRGICOS A LECHE DE VACA?.

Alberto Aldana Tabuenca[1], Irene Begoña Pomar Ladaria[1], Oihana Gómez Cámara[1], Mª Pilar Sanz de Miguel[1], Sara Viscor Zárate[1], Beatriz Romera Santabárbara[1], Mercedes Odriozola Grijalba[1], Marta Vega Velasco Manrique[1], Mª Luz Rodríguez Sanz[1] y Javier Boné Calvo[1]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

Objetivo: En nuestro hospital se llevan a cabo en la unidad de observación de urgencias (UOU), desde el año 2006, pautas de inducción de tolerancia oral (ITO) en pacientes con alergia IgE mediada a proteínas de leche vaca (APLV). Evaluamos la idoneidad de este lugar para la realización de las mismas.

Material y Métodos: Se revisan las historias clínicas de los pacientes de la Unidad de Alergología Infantil diagnosticados de APLV IgE mediada a los que se realizó inducción de tolerancia de acuerdo con la pauta de desensibilización de la SEICAP (Sociedad Española de Inmunología Clínica y Alergología Pediátrica), previa solicitud de consentimiento informado por escrito, entre marzo de 2006 y enero de 2010. Dicha pauta se realiza durante 2 días consecutivos en al UOU y posteriormente mediante controles ambulatorios en la unidad de Alergología Infantil.

Resultados: Se realizaron 25 pruebas de desensibilización. Todos ellos presentaban sintomatología ante la ingesta de proteínas de leche de vaca (en la prueba de tolerancia o tras contactos accidentales), siendo las pruebas cutáneas positivas y con niveles elevados de IgE específica. Durante el periodo de observación de la inducción de tolerancia se constataron reacciones en 19 de los pacientes, en forma de: síndrome de alergia oral (en 3 casos), urticaria y/o angioedema (6), rinoconjuntivitis (10), broncoespasmo (6), abdominalgia (7) y anafilaxia [3]. La mayoría de las reacciones fueron leves, 13 de los pacientes requirieron administración de antihistamiínicos orales, 8 ß2-adrenérgicos y únicamente 2 adrenalina. Hasta el momento 13 pacientes han completado la pauta de la SEICAP, estando el resto en proceso de sensibilización, con mayor o menor grado de tolerancia.

Comentarios: La desensibilización es una nueva terapia para el paciente. Aunque su realización no está exenta de riesgos, precisa un control y vigilancia continuada, lo que hace imprescindible su realización en un ambiente hospitalario que permita un tratamiento de urgencia. La colaboración médico-enfermería es imprescindible para llevar a cabo dicho procedimiento. Por todo ello creemos que la unidad de observación es un lugar adecuado para esta técnica.

13:20 **112**

INDUCCIÓN ORAL DE LA TOLERANCIA A LECHE DE VACA: RESULTADOS A LARGO PLAZO.

María Fernández Ferri[1], Laura Martorell Giménez[1], Miguel Gracia Antequera[1], Alba Faus Pérez[1], Silvia Vanesa Talón Bañón[1] y Miguel Tortajada Girbes[1]

[1]Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia

Antecedentes: La alergia a proteínas de la leche de vaca (APLV) es una causa importante de alergia alimentaria en la infancia en nuestro medio, principalmente en la época de lactante. La dieta de exclusión, siendo el tratamiento de elección, tiene repercusiones clínicas, familiares y económicas que influyen en la calidad de vida.

Objetivo: Determinar la evolución a largo plazo de la eficacia del tratamiento de la APLV con la inducción oral de tolerancia (IOT) a leche de vaca.

Material y métodos: Estudio prospectivo basado en 10 casos de niños sometidos a IOT entre 2006 y 2010. Se analizan síntomas por los que

se someten a pruebas cutáneas y analíticas de APLV, resultados de las mismas, tiempo hasta consecución de la tolerancia y respuesta a largo plazo mediante encuesta telefónica a los padres.

Resultados: Los síntomas de ALPV en orden de frecuencia son urticaria, angioedema, dermatitis atópica, broncoespasmo, vómitos y diarrea. La edad de inicio de la IOT está comprendida entre 2 años y 15 años, con un pico entre los 3 y 5 años (8 casos). Los resultados de las pruebas cutáneas son positivos en todos los casos. En cuanto a valores analíticos, se determina: 1) Eosinofilia relativa, mediana 6,1%; 2) IgE total, mediana 768 kU/l; 3) IgE específica a leche de vaca, mediana 19,2 kU/l; 4) Caseína, mediana 8,1 kU/l; 5) a-lactoalbúmina, mediana 8,2 kU/l y 6) ß-lactoalbúmina, mediana 1,7 kU/l. El tiempo hasta la finalización de la IOT varía entre 1 mes (un caso que abandona la IOT por síntomas menores) y 6 meses, con mayoría de casos (5) que consiguen tolerancia de 100-400 ml de leche a los 4 meses. Se contactó telefónicamente con los padres de los niños. Dos casos no se localizaron. De los 8 restantes, 7 presentan una tolerancia a la leche excelente, sin síntomas de APLV; toman actualmente entre 100 y 400 ml de leche diarios además de otros lácteos. Cuatro de los casos la toman obligados, dos con agrado, uno con regular agrado y otro, tras 6 meses de tolerancia, se suspende por presentar angioedema.

Conclusiones: 1. El pronóstico en cuanto a tolerancia clínica tras IOT es favorable en la mayoría de los niños con APLV, consiguiendo ingesta de lácteos a largo plazo. 2. Dada la prevalencia de APLV es recomendable plantearse someter a IOT a todos los niños una vez se diagnostica.

13:30 **113**

PREVALENCIA DEL ASMA INDUCIDO POR EJERCICIO.

Laura Fuentes Gómez[1], Lillo Iaguna[1], Ana Bayo[2], Jesús M. Garde Garde[2], Beatriz Castillo Gómez[1] y Carla Macia Piedra[1]

[1]Hospital General Universitario, Alicante/Alacant (Alicante) y [2]Hospital General Universitario de Elche, Elche/Elx (Alicante)

Introducción: El tratamiento del niño asmático debe lograr un buen control de su enfermedad y ello, entre otras cosas, implica que pueda llevar a cabo ejercicio físico sin limitaciones. En la literatura se ha descrito que del 40% al 90% de los pacientes con asma presentan síntomas en relación con el ejercicio (prevalencia basada en cuestionarios). Ello implicaría un mal control de su enfermedad y la necesidad de un tratamiento más agresivo, pero nuestra percepción clínica es que tales prevalencias estaban sobreestimadas.

Objetivos: 1. Determinar la frecuencia del asma inducido por ejercicio en los niños asmáticos controlados en la unidad de alergia del HGUE.

Material y Métodos: A todo niño asmático, independientemente de la gravedad del asma y del grado de control alcanzado, que consecutivamente acudió a control de su enfermedad durante los meses de junio y octubre de 2010, se les pasó un cuestionario sobre tolerancia al ejercicio, un cuestionario sobre el control del asma (CAN), y se llevó a cabo un test de esfuerzo (TSF), previo consentimiento informado.

El TSF se consideró Positivo si el FEV1 sufría una caída >15% sobre el basal. Dudoso, si la caída era del 10-14% y Negativo si era <10%.

RESULTADOS: Se incluyeron 55 pacientes. De ellos, 51 eran asmáticos conocidos y 4 eran vistos por primera vez, remitidos por sospecha de broncoespasmo inducido por ejercicio. La gravedad del asma, en el momento del estudio, era leve en el 66%de los casos, moderada en el 23% y severa en el 11%. El test de esfuerzo fue positivo en el 21%; dudoso en el 11% y negativo en el 68%. Sólo el 40% de los niños, que referían mala tolerancia al ejercicio, por cuestionario, presentaron un TSF positivo.

Conclusiones: En nuestra experiencia, la frecuencia con que los niños asmáticos presentan síntomas relacionados con el ejercicio oscila entre un 30 a un 40%, mediante cuestionario, pero se reduce hasta un 14%, cuando los síntomas referidos por los niños se objetivan con un test de esfuerzo positivo. Ello tiene importantes implicaciones terapéuticas.

13:40 **114**

GASTROENTERITIS AGUDA BACTERIANA EN NUESTRO HOSPITAL.

Violeta Olivares Ferrándiz[1], Ana Isabel Menasalvas Ruiz[1], Santiago Alfayate Miguélez[1], Lorenzo Quesada Dorigné[1], Daniel Calvo Martínez[1] y Juan Alberto Piñero Fernández[1]

[1]Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción y objetivo: La gastroenteritis aguda es una patología prevalente habitualmente benigna. Nuestro objetivo es analizar etiología, clínica, complicaciones, tratamiento aplicado y tiempo medio de estancia hospitalaria en los pacientes que precisaron ingreso en nuestro hospital por esta patología.

Material y métodos: Estudio descriptivo, prospectivo. Se incluyen los niños ingresados en nuestro hospital entre mayo y diciembre de 2010 por gastroenteritis aguda infecciosa. Se recogen datos mediante un cuestionario y se realiza estudio microbiológico de las heces.

Resultados: De un total de 140 ingresos por gastroenteritis, en 34 (24%) se determinó etiología bacteriana. El agente identificado con más frecuencia fue Salmonella spp (58%) seguida de Campylobacter spp (35%) y C. difficile (8%). La edad media de los pacientes que requirieron ingreso fue 45 meses (15 meses en las de origen vírico). En cuanto a las manifestaciones clínicas, la fiebre de alto grado apareció en un 80% de los casos, y en el 95% sangre macroscópica y/o moco en heces. En el 61,7% de los casos hubo deshidratación (versus 26% en las víricas), 26% leve, 74% moderada, y ningún caso de grave. Hubo una sepsis por Salmonella spp. El 73,5% precisó fluidoterapia intravenosa, y un 38% recibió tratamiento antibiótico (54% corresponden a las producidas por Campilobacter spp). El tiempo medio de estancia hospitalaria fue de 4,5 días.

Conclusiones: En nuestro medio hemos encontrado una alta incidencia de gastroenteritis infecciosa por Salmonella. La presencia de fiebre de alto grado y sangre macroscópica en heces se ha correlacionado con la etiología bacteriana. La edad de presentación es mayor que en las de etiología vírica, y se asocian con más frecuencia a deshidratación.

13:50 **115**

INCIDENCIA DE INTOLERANCIA A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA EN LA PROVINCIA DE PALENCIA. COMPARATIVA QUINCE AÑOS DESPUÉS.

José Elviro Fernández Alonso[1], Jesús María Andrés de Llano[1], María de la Cruz González Torroglosa[1], Laura Bertholt[1], Esther Maria Maldonado Ruiz[1] y Delia Fernández Martínez[2]

[1]Complejo Asistencial, Palencia e [2]Inspección Médica. Junta de Castilla y León, Palencia

Objetivo: Comparar las cifras actuales de incidencia de alergia a proteínas de leche de vaca en niños menores de dos años en la provincia de Palencia con las obtenidas quince años antes.

Material y Métodos: Estudio epidemiológico, observacional, de cohortes retrospectivas, a lo largo de dos períodos: Enero 1994-Octubre 1995 y Enero 2009-Diciembre 2010. El número de niños catalogados de intolerantes a proteínas de leche de vaca se han obtenido a par-

tir de los datos de consumo de fórmulas hidrolizadas proporcionadas desde la inspección médica.

Resultados. Incidencia intolerancia proteínas de leche de vaca en Palencia. Comparativa de dos cohortes.

Conclusiones: La incidencia de intolerancia a proteínas de leche de vaca en la provincia de Palencia está en consonancia con la mayoría de estudios que la sitúan en torno al 2-3% y se mantiene estable quince años después de la primera determinación.

	Ene 1994-Oct 1995	Ene 2009-Dic 2010
Población de riesgo	3749	3625
Número de casos	101	83
Edad media aparición	5.7 ± 5 meses	6.4 ± 0.87 meses
Proporción varones/mujeres	56%/44%	52%/48%
Alergia vs. Intolerancia	73%/27%	57%/43%
Incidencia acumulada	2.69 %	2.29%
Densidad de incidencia	21 casos/1000 niños < 2 años-año	16.8 casos/1000 niños < 2 años-año

Jueves, 3 de junio (13:00 – 14:00)

NUTRICIÓN.

Sala 6 (Pabellón 2, planta 0)

13:00 **116**

INFLUENCIA DEL PERFIL DE HIDRATOS DE CARBONO DE CEREALES INFANTILES EN LAS RESPUESTAS POSTPRANDIALES DE GLUCOSA E INSULINA.

Mª José Bernala[1], Mª Jesús Periagob[2], Rosario Martínez[1], Gaspar Ros[2], Fernando Romero[1], Pedro Abellán[1]

[1]Instituto de Nutrición Infantil Hero Baby, Alcantarilla (Murcia), y [2]Departamento de Tecnología de Alimentos, Nutrición y Bromatología, Facultad de Veterinaria, Universidad de Murcia, Murcia.

Introducción: está ampliamente aceptado que la dieta durante el periodo de destete influye en la salud tanto en la niñez como en la etapa adulta. Los cereales infantiles suelen ser los alimentos de elección para el inicio de la alimentación complementaria considerándose, por tanto, alimentos diana para regular la ingesta energética o modular las respuestas metabólicas (glucemia e insulinemia) relacionadas con la prevención de algunas enfermedades de elevada prevalencia, como la diabetes tipo II y la obesidad.

Objetivo: determinar y comparar, mediante estudio preliminar en adultos, las respuestas glucémica e insulinémica de un cereal infantil diseñado con un perfil de hidratos de carbono optimizado (alto en complejos y bajo en azúcares simples) frente a otro cereal infantil habitualmente consumido (de menor contenido en hidratos de carbono complejos y alto en azúcares simples).

Métodos: diez adultos sanos (edad 35.40 ± 4.86 años, IMC 23.14 ± 3.05 kg/m2) tomaron dos cereales infantiles (P1 y P2) con la misma energía (370 kcal/100 g) y diferente perfil en hidratos de carbono (Tabla 1). Se evaluaron las respuestas postprandiales de glucosa e insulina, en ayunas y durante 120 min después de la ingesta de cada uno de los cereales. Además se calcularon los incrementos de área bajo la curva (iAUC) para la glucosa y la insulina.

Se realizó, para ambas respuestas, un modelo lineal general para medidas repetidas, con la finalidad de comparar las curvas dadas por ambos cereales y una prueba T para muestras relacionadas en iAUC y en cada uno de los tiempos de respuesta (PASW Statistics 18).

Tabla 1. Perfil de hidratos de carbono de los cereales infantiles del estudio (P1: nuevo diseño y P2: habitualmente consumido).

Media ± DE (g/100 g de muestra)	P1	P2
Almidón soluble	42.37 ± 0.51[a]	27.26 ± 0.42[b]
Almidón resistente	0.478 ± 0.04[a]	0.08 ± 0.02[b]
Dextrinas	14.84 ± 0.24[a]	22.45 ± 0.54[b]
Fibra dietética	3.35 ± 0.22[a]	3.67 ± 0.26[a]
Azúcares libres totales	19.04 ± 0.11[a]	26.54 ± 0.27[b]

([a],[b]) Diferentes letras en las filas indican diferencias estadísticas p<0.05

Resultados: en general, la concentración máxima de glucosa en sangre fue observada a los 30 min después de la ingesta de ambos cereales infantiles, y a los 90 min ambas curvas volvieron a niveles de ayuno. Los niveles máximos de insulina aparecieron a los 30 min para P2 y a los 45 min para P1. El tipo de cereal ingerido influyó significativamente en las respuestas postprandiales de glucosa (p=0.031) y de insulina (p=0.047), siendo ambas respuestas superiores para P2. Además existieron diferencias significativas en los iAUC de glucosa (960.54 vs 1934.68 mg/dl*min en P1 y P2 respectivamente, p=0.017) e insulina (2244.22 vs 3102.43 mUI/ml*min en P1 y P2 respectivamente, p=0.06). También se estudiaron individualmente los resultados obtenidos en cada toma de muestras resultando a los 30 min diferencias significativas entre los dos tipos de cereales infantiles, tanto en la respuesta postprandial de glucosa (101.80 mg/dl en P1 vs 121.60 mg/dl en P2, p=0.013) como insulina (34 mUI/ml en P1 vs 48 mUI/ml en P2, p=0.027).

Conclusiones: el perfil de hidratos de carbono en los cereales infantiles influye en las respuestas postprandiales de glucosa e insulina, mostrando el cereal infantil P1 menores respuestas, comparado con el cereal infantil P2. La prevención de enfermedades como la diabetes tipo II y la obesidad comienza en la etapa infantil y el diseño de cereales infantiles con un perfil de hidratos de carbono adecuado (mayor contenido en complejos y menor contenido en azúcares simples) es una herramienta de mejora para disminuir su prevalencia.

13:07 **117**

MARCADORES DE RESISTENCIA INSULÍNICA EN FIBROSIS QUÍSTICA CON SOBREPESO.

David González Jiménez[1], M. Francisco Rivas Crespo[1], M. Dolores Acuña Quirós[1], Soledad Heredia González[1], Amaia Sojo Aguirre[1], Jesús Mª Garagorri Otero[1], Aurora Lázaro Almarza[1] y Carlos Bousoño García[1]

[1]Estudio multicéntrico grupo de investigación GEP

Antecedentes y objetivos: A diferencia de la población general, en fibrosis quística (FQ) asociada a obesidad o sobrepeso, el índice de masa corporal (IMC) se correlaciona positivamente con la función pulmonar. Sin embargo, se desconocen los efectos a largo plazo a nivel cardiovascular. Nuestro objetivo fue conocer la prevalencia de sobrepeso en una muestra de pacientes con fibrosis quística y analizar su relación con marcadores de resistencia insulínica y factores de riesgo cardiovascular clásicos.

Material y métodos: Estudio transversal multicéntrico. Se incluyeron un total de 117 pacientes con FQ (46% varones) entre 5 y 27 años. Se calculó el índice de masa corporal (IMC) para establecer 3 categorías nutricionales: desnutrición (IMC DS <P10), normal y sobrepeso. Se determinaron los niveles de vitamina D, colesterol, triglicéridos, PCR y hemoglobina glicosilada. Se realizó sobrecarga oral de glucosa y se determinaron valores basales de insulina y glucemia, a los 120 minutos y sus correspondientes áreas bajo la curva(AUC) . Se calculó el índice HOMA. Análisis estadístico: ANOVA de un factor. Pruebas post-hoc de Bonferroni.

Resultados: La edad media fue 13,2 ± 3,8 años. 17 pacientes estaban desnutridos, 94 tenían un estado nutricional normal y 6 pacientes (5%) presentaban sobrepeso. Los pacientes con sobrepeso presentaron diferencia de medias significativamente más altas de insulina basal: 10,35 ±3,0 (p=0,03) , 10,34 ±2,5 (p=0,00) mcUI/ml ; insulina a los 120 minutos: 41,05 ±17,3 (p=0,06) , 39,21 ±14,72 (p=0,028) mcUI/ml ; HOMA: 2,25 ±0,64 (p=0,02) , 2,16 ±0,53 (p=0,00) y AUC insulina 103,28 ±27,21 (p=0,01) , 78,39 ±22,40 (p=0,02) que los pacientes desnutridos y con estado nutricional normal, respectivamente.

Conclusiones: Los avances en el tratamiento médico y nutricional de los pacientes con FQ, suponen en un pequeño porcentaje de casos la aparición de problemas nutricionales por exceso en una población históricamente carente de este tipo de problemas. La presencia de sobrepeso en pacientes FQ se asocia con resistencia periférica a la insulina, lo que puede conllevar un aumento del riesgo cardiovascular de los mismos.

13:14 **118**

ÁCIDOS GRASOS DE CADENA CORTA EN HECES DE BEBES ALIMENTADOS CON FORMULA SUPLEMENTADA CON ALPHA-LACTOALBUMINA Y NUCLEÓTIDOS.

M. I. Vasallo[1], I. Ortuño-Díaz[1], M. J. Ballesta[2], I. Vives[2], M. Sánchez-Solís[2], P. Peso[3], E. Sánchez[3], C. Martínez[3]

[1]Instituto de Nutrición Infantil Hero Baby, Hero Alcantarilla (Murcia), [2] Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia y [3]Departamento de Tecnología de Alimentos, Nutrición y Bromatología, Facultad de Veterinaria, Universidad de Murcia, Murcia.

Objetivos y estudio: Los ácidos grasos de cadena corta (AGCC) son el producto final de la fermentación bacteriana de los hidratos de carbono y proteínas en el tracto gastrointestinal. Los AGCC actúan como substrato energético para los tejidos, estimulan la absorción de agua y sodio a nivel del colon, disminuyen el pH y la biodisponibilidad de aminas tóxicas (1).

Se ha estudiado el efecto de una fórmula infantil suplementada con Éø-lactoalbúmina y nucleótidos en el perfil de AGCC y en la microbiota intestinal.

Métodos: Se seleccionaron 32 recién nacidos a término para un ensayo clínico aleatorizado doble ciego.14 niños fueron asignados al grupo de la fórmula suplementada (FS) y 18 al grupo de fórmula control (FC). Como referencia, se incluyó un grupo de niños alimentados con leche materna (LM) (n=34). De todos ellos se tomaron muestras de heces a los 15, 30, 51 y 91 días de edad. Se determinaron AGCC en heces por cromatografía de gases (2) y la microbiota intestinal fue analizada por cultivo y recuento en placa.

Resultados: No se encontraron diferencias significativas entre las concentraciones de ácido acético y propiónico de los niños alimentados con fórmula y los alimentados con leche materna.

Sin embargo, la concentración de ácido butírico en el grupo FS fue significativamente más baja ($p<0,05$) en comparación con el grupo FC y no difería de la obtenida del grupo LM: 1,31, 0,61, 0,41 y 1,29 mM ac. butírico/g heces en el grupo LM, 6,97, 4,53, 6,37 y 9 mM ac. butírico/g heces en el grupo CF,1,21, 2,1, 2,62 y 5,91 mM ac. butírico/g heces en el grupo SF a los 15, 30, 51 y 91 días de edad, respectivamente. Las concentraciones de acidos isobutírico e isovalérico (productos de la fermentación bacteriana de las proteínas) en los grupos LM y FS fueron más bajas, aunque no significativamente ($p>0,05$) en comparación con el grupo FC, mostrando una mayor biodisponibilidad de proteínas.

En cuanto a la microbiota, no se encontraron diferencias significativas ($p>0,05$) entre el porcentaje de niños colonizados por bifidobacterias en los dos grupos alimentados con fórmula, pero si se encontró un mayor numero de niños colonizados por bifidobacterias en el grupo FS en comparación con el grupo FC.

Al comienzo del ensayo, el 100%de los niños alimentados con fórmula estaban colonizados por enterobacterias. Sin embargo, a los 3 meses de edad, se produjo un descenso en el número de niños colonizados por enterobacterias en el grupo FS (88%) en comparación con el grupo FC (99%).

Conclusión: Los resultados obtenidos sugieren que una fórmula infantil que contenga Éø-lactoalbúmina y nucleótidos modula la actividad metabólica de la microbiota intestinal.

13:21 **119**

VALORACIÓN DEL ESTADO FÍSICO EN NIÑOS Y ADOLESCENTES OBESOS MEDIANTE CALORIMETRÍA INDIRECTA Y MONITORIZACIÓN CARDIOVASCULAR: UNA PRUEBA ÚTIL PARA OPTIMIZAR EL TRATAMIENTO DE LA OBESIDAD.

María Juncos Clemente[1], Julio Álvarez Pitti[1], Jaime Guixeres Provinciale[2], Ausias Cebolla Martí[2], María Isabel Torro Domenech[1], Francisco José Aguilar Bacallado[1], Francisco Ponce Zanón[2] y Empar Lurbe Ferrer[1]

[1]Consorcio Hospital General Universitario, Valencia y [2]CIBERobn, Instituto de Salud Carlos III, Madrid

Son ampliamente conocidos los beneficios del ejercicio físico sobre el estado cardiometabólico y su papel primordial en el tratamiento de la obesidad en niños y adolescentes. Sin embargo son escasos los estudios que valoran el estado cardiovascular como paso previo para indicar el tipo e intensidad del ejercicio físico. Objetivo: Valorar el estado cardiovascular en niños y adolescentes obesos.

Material y métodos: Se realizó prueba de esfuerzo a 21 pacientes obesos (edad media 11.78 ± 1.57, IMC 27.32 ± 3.96; 9 niñas) y a 10 sujetos controles (edad media 11.12 ± 0.90, IMC 17.10 ± 3.89, 6 niñas). Se realizó somatometría, análisis de composición corporal, determinación de PA, FC, FR, SatO2 antes, durante y tras la prueba (periodo de recuperación). Se calculó el gasto energético (GE) en reposo y en actividad (protocolo de Balke) y consumo de oxígeno por calorimetría indirecta (VO2) como medida del estado físico de cada uno de los participantes. Se realizó cuestionario de Borg para determinar el grado subjetivo de esfuerzo realizado. Se comparan los resultados de ambos grupos mediante el análisis de medias de T de Student. Resultados: Se observan en la tabla adjunta.

Conclusiones: Las diferencias en la respuesta cardiovascular y en la medición del estado físico entre los dos grupos, hace patente que no es posible pautar como tratamiento el mismo tipo de ejercicio físico a un niño obeso que normopeso. Por lo tanto, la determinación del estado físico de niños y adolescentes mediante calorimetría indirecta, permitiría diseñar el ejercicio físico más ajustado para cada paciente.

Título tabla: Resultados

	Grupo Control	Grupo Obeso
Edad (Años)	11.12 ± 0.90	11.78 ± 1.57
Peso (kg)	37.89 ± 9.75	70.29 ± 15.83$
Talla (cm)	146.58 ± 6.05	157.95 ± 7.27$
BMI (kg/m2)	15 ± 1	28 ± 3.6 $
% Grasa (%)	14.8 ± 6	37.86 ± 4.6$
Magra (kg)	29±5	43.7±7.6$
FC reposo	77±10	84±5
FC sedentario	83±13	85±7
PAS Esf-PAS Inicio	22±8	14±9*
PAD Esf-PAD Inicio	7±4	5±10
PAS recuperación	106±8	117±7$
PAD recuperación	70±5	77±8 $
PAS recup-PAS Esfuerzo	23±8	13±10$
PAD recup-PAD Esfuerzo	7±4	4±5 p.052

Met Basal (cal)	1208 ± 226.8	1579.2 ± 335.1 $
VO2pico (ml·min-1·kg-1)	37.2 ± 6.9	25.33 ± 3.15 $
Borg	10.1±0.8	8.67±1.3*

*p<0.05, $ p<0.01

13:28 **120**

CANALIZACIÓN DE OBESIDAD Y FACTORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR DESDE LA INFANCIA HASTA LA EDAD ADULTA.

Leticia Alcántara Canabal[1], Elene Larrea Tamayo[1], Félix Morales Luengo[1], Juan José Díaz Martín[1], Mª Socorro Braga Fernández[1] y Serafín Málaga Guerrero[1]

[1]Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias)

Objetivos: Estudiar la relación entre factores de riesgo cardiovascular (FRCV) obtenidos en la niñez con el desarrollo de obesidad, hipertensión arterial (HTA), diabetes tipo 2 y dislipemias en la edad adulta. Analizar la relación de FRCV en la infancia con los niveles de proteína C reactiva ultrasensible (PCR-us) en la edad adulta.

Material y Métodos: Estudio longitudinal observacional. En 1992, 1226 escolares (de 6 a 18 años), participaron en el estudio RICARDIN (RIesgo CARDiovascular en la Infancia) en Asturias (FIS 91/00051), disponemos de datos de somatometría, presión arterial (TA) y colesterol total (CT), entre otros. En 2009, se contactó con 31 participantes: 19 mujeres y 12 hombres, entre 23 y 33 años. Comparamos los valores obtenidos en la infancia con los de la edad adulta. Se realizaron: estudios de correlación, pruebas de Mc Nemar y análisis de regresión logística. Financiación: Ayudas a la Investigación de la Fundación Ernesto Sanchez Villares (Convocatoria 2010).

Resultados: Un 13% de participantes tenía sobrepeso y no hay pacientes obesos. 7 de ellos tenían cifras de CT superiores a 200 mg/dl. El IMC y el CT en la infancia se correlacionan significativamente con los valores de adulto (coeficiente de correlación de Pearson 0,61 p 0.0001 y 0,52 p 0,02, respectivamente). No hay correlación significativa de los niveles de tensión arterial sistólica (TAS) ni diastólica (TAD) entre ambos períodos. El tener sobrepeso siendo niño, confería un riesgo mayor de tener sobrepeso de adultos (OR 12 IC95% 1,098 - 142,31). Los niños que tenían TAS superior al percentil 90 para su edad y sexo, tenían un riesgo 6 veces mayor de presentar TAS en el cuartíl superior de la distribución (OR 6 IC95% 1,052 -34,21). La hipercolesterolemia en la infancia no confería un riesgo mayor de hipercolesterolemia en la edad adulta (OR 9 IC95% 0,624 -139,57). El sobrepeso en la niñez no condiciona diferencias en los niveles de PCR-us siendo adultos.

Conclusiones: Existe canalización significativa del IMC y del CT desde la infancia a la edad adulta. La prevención desde la infancia, podría tener un efecto beneficioso mantenido hasta la edad adulta. Los resultados son datos preliminares de un proyecto más ambicioso, que pretende alcanzar un tamaño muestral suficiente que otorgue a los resultados una potencia estadística suficiente para la generalización de los mismos.

13:35 **121**

OBESIDAD, SÍNDROME METABÓLICO E HÍGADO GRASO NO ALCOHÓLICO.

Elena Colino Gil[1], Daniel González Santana[1], Ramiro Rial González[1], Juan Carlos Ramos Varela[1], Yurena García Santos[1], Sonia Rivero Rodríguez[1], Andrea Nimo Román[1] y Luis Peña Quintana[1]

[1]Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil

Objetivos: Establecer la prevalencia del Síndrome Metabólico (SM), según diferentes criterios, en niños- adolescentes con obesidad con y sin Hígado graso no alcohólico (NAFLD)

Pacientes y Métodos: Estudio caso-control (104 obesos, 52 varones/52 mujeres, edad 4-14 años, media 10.08 +/- 2.50) (99 controles, 51 varones/48 hembras, no obesos, 4-14 años, media 10.20 +/- 2.52). Se realizó anamnesis, encuesta dietética, ejercicio, exploración antropométrica y clínica. Se determinaron hematimetría, glucemia, leptina, lípidos (Colesterol total, C-HDL, C-LDL, TGD), microalbuminuria, insulinorresistencia (HOMA). En grupo de obesos se realizó test sobrecarga oral de glucosa y ecografía abdominal. Para definir SM se usaron los criterios de IDF, Cook, De Ferranti y Weiss.

Resultados: Prevalencia SM en obesos fue 11.5% (IDF), 35.4% (Weiss), 44.2% (De Ferranti) y 20.8% (Cook), con solo 1% de pacientes sin ningún FRCV versus 96% en controles. En controles ninguno presentó SM. Los pacientes con NAFLD (18.8%) se relacionaban con SM según criterios de Weiss (p=0.013) y de Cook (p=0.007); pero no con de De Ferranti (p=0.011). Con respecto al IDF con una p=0.089 apunta una clara tendencia, que probablemente sería significativa si el tamaño muestral fuera mayor. Los factores de riesgo cardiovascular con asociación independiente con la obesidad son HTA (p<0.001), C-HDL (p=0.001), Leptina (p<0.001) e IR (p<0.001). Hiperglucemia se encontró en 13.4%, intolerancia a la glucosa en 1% y 0% de Diabetes Mellitus tipo 2 en el grupo de obesos. Hiperinsulinemia en 54.5% de obesos prepúberes y en 82.1% de puberales, versus 10.8% en grupo control (todos puberales) (p<0.001). La IR (HOMA-IR) se presenta en 85.5% de niños prepuberales obesos y en 94.9% de puberales, versus 3.7% de controles prepuberales y 8.8% de puberales (p<0.001). La hiperinsulinemia y la IR son factores de riesgo de acantosis nigricans, con riesgo relativo de 8.8 (95% CI = 4.4 ; 17.6) para el primero y de 14.7 (95% CI = 4.7 ; 45.5) para el segundo. Existen antecedentes familiares de diabetes (OR=2.1), HTA (OR=2.13), IMC de la madre (p<0.001) e IMC del padre (p<0.001).

Conclusiones: El SM (para cualquier criterio) es específico de la población obesa, siendo más prevalente en pacientes con NAFLD.

13:42 **122**

EPIDEMIOLOGÍA Y FACTORES DE RIESGO DE LA METAHEMOGLOBINEMIA SECUNDARIA A INTOXICACIÓN ALIMENTARIA EN LACTANTES.

Alba Martínez Ortiz[1], Raquel Urabayen Alberdi[1], Francisco Jose Gil Saenz[2], Verónica Etayo Etayo[3], Elena Aznal Sáinz[1], Mercedes Herranz Aguirre[1] y Félix Sánchez-Valverde Visus[1]

[1]Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona/Iruña (Navarra), [2]Hospital García Orcoyen, Estella/Lizarra (Navarra) y [3]C.S. Tafalla, Tafalla (Navarra)

Introducción: La metahemoglobinemia (MHB) es una enfermedad originada por oxidación del hierro contenido en el grupo hemo al estado férrico, incapaz de transportar oxígeno. Esta enfermedad puede deberse a contacto con oxidantes, causas alimentarias, genéticas e incluso idiopáticas. Los lactantes sanos menores de 4-6 meses tienen una mayor predisposición de padecer MHB.

Objetivos: Evaluar los factores de riesgo epidemiológicos para el desarrollo de MHB secundaria a intoxicación alimentaria en lactantes

Material y métodos: Estudio de casos y controles de pacientes pediátricos afectos de MHB por intoxicación alimentaria en nuestro hospital entre enero de 1987 y diciembre de 2010. Fueron 78 casos y 78 controles aleatorios de pacientes atendidos por otras causas, ajustando la muestra a la distribución etaria del grupo de casos. Se estudiaron las variables: tipo de lactancia, ingredientes del último puré ingerido, tiempo de preparación y tipo de conservación.

El análisis estadístico se realizó con el paquete informático SPSS v.18. Se utilizó la t de student, el test de chi cuadrado y regresión logística.

Resultados: Ambos grupos fueron comparables en cuanto a variables biológicas fundamentales (edad, sexo y peso).

En análisis univariante se asoció positivamente a MHB la lactancia materna (LM) (OR:3,032; IC95%:1,577-5,830), la utilización de acelga (OR:2,714; IC95%:1,3916-5,298), borraja (OR:3,053; IC95%:1,554-5,995) y el tiempo de preparación a consumo prolongado (24-48h OR: 25,463; IC95%:9,864-65,532 y más de 48h OR: 10,000;IC95%:3,573-27,989). Por contra se asociaron negativamente el uso de zanahoria (OR:0,112; IC95%:0,049-0,245), alubia verde (OR:0,189;IC95%:0,093-0,385), puerro (OR:0,126;IC95%:0,061-0,262) y calabacín (OR:0,047;IC95%:0,019-0,116).

Conclusiones: La MHB secundaria a intoxicación alimentaria parece asociarse estadísticamente a tiempo entre preparación y consumo prolongado, a la lactancia materna exclusiva y al uso de determinadas verduras (borraja y acelga), mientras que el uso de otro tipo de verduras (zanahoria, alubia verde, puerro y calabacín), parece asociarse negativamente. Parece razonable por tanto restringir el uso de ciertas verduras durante los primeros meses de vida y recomendar minimizar los tiempos entre preparación y consumo.

13:49 **123**

ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DE LA LACTANCIA MATERNA EN LA PROVINCIA DE ZARAGOZA Y LOS FACTORES RELACIONADOS CON EL ABANDONO.

Lorena Gracia Torralba[1], Gerardo Rodríguez Martínez[2], Ada Manero Oteiza[1], Victoria Caballero Pérez[1], Nuria Martín Ruiz[1], Raquel Manso Ruiz de la Cuesta[1], Inés Galé Ansó[1] y José Luis Olivares López[2]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza y [2]HCU Lozano Blesa, Zaragoza, Área de Pediatría, Universidad de Zaragoza, Zaragoza

Introducción y objetivos: A pesar de que la lactancia materna (LM) es el alimento ideal para el recién nacido y el lactante, en todo el mundo sigue habiendo bajas tasas de lactancia materna y su duración media es corta por los abandonos precoces. En el presente estudio se pretende conocer la prevalencia de LM en nuestro medio y los factores asociados a su abandono para poner en marcha programas de promoción de la misma durante el embarazo y tras el nacimiento.

Material y métodos: Se ha estudiado una muestra de 206 niños, seleccionada de forma aleatoria entre los nacidos a término en los dos hospitales terciarios de Zaragoza entre Enero y Junio del 2008. Los criterios de exclusión fueron gestación menor de 37 semanas y peso al nacimiento menor de 2000 gr. Se recogieron variables relacionadas con el embarazo, parto y antropometría neonatal mediante consulta de las fichas de perinatología y variables relacionadas con los padres y la alimentación del recién nacido-lactante mediante entrevista telefónica.

Resultados: La prevalencia de LM en el momento del alta, al mes, a los 6 y 12 meses en cualquiera de sus modalidades fue 89%, 83%, 42% y 17% respectivamente. Destaca que la prevalencia de LM exclusiva desciende desde el 76% en el momento del alta hospitalaria hasta el 64,5% al primer mes y un 23,78% durante el 6º mes. Solo un 2% de las madres mantuvieron la lactancia materna hasta los 2 años. En el estudio se halla una correlación negativa entre el peso materno y la duración de la LM (p<0,047) y también una correlación inversa entre el número de cigarrillos fumados por la madre al día y la duración de la LM en cualquiera de sus modalidades (p<0,01). Con otros factores como el nivel de estudios maternos, el tipo de parto, el peso de recién nacido no se ha encontrado asociación estadísticamente significativa.

Conclusiones: A pesar de estar lejos de lo recomendado por la OMS, se objetiva una tendencia al aumento de la tasa de LM en nuestro medio, que concuerda con los resultados de estudios epidemiológicos recientes realizados en España y otros países europeos. El hábito tabáquico y la obesidad se asocian a un menor inicio y duración de la lactancia, por lo que estos factores deben ser considerados dentro de los programas de promoción de la LM.

13:56 **124**

HÁBITOS DE BEBIDA EN NIÑOS DE 3 A 8 AÑOS EN NUESTRA ÁREA HOSPITALARIA.

Mª Carmen Rivero de la Rosa[1], Nuria Moreno[1], Libia Quero[1] y Federico Argüelles Martín[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Objetivos: Cuantificar ingesta y calidad de líquidos ingeridos en 48 horas por niños escolarizados con edades comprendidas entre 3 y 8 años.

Material y métodos: 505 niños entre 3 y 8 años, de colegios públicos, privados y concertados. Se entregó encuesta validada entre marzo, mayo y abril. Se excluyeron encuestas no entregadas en la fecha prevista y con datos no cumplimentados. Se valoró cantidad y tipo de líquidos ingeridos, toma diaria de lácteos y calcio, cantidad de calorías aportadas por los líquidos consumidos, cantidad de sorbitol y fosfatos aportada por dichas bebidas.

Resultados: Muestra de 225 niños (45%) y 280 niñas (55%). Media de edad de 5,6 años y una D.E de 1,52 años, sin diferencias entre sexos. El 95% de la muestra afirma beber agua. Del 25% restante, los líquidos se distribuyen en 47% leche, 38% zumos y en menos refrescos y batidos. Media de líquidos ingeridos 1173cc/día y D.E 336cc/día. El 76% de los niños ingirieron menos del 50% de líquidos en forma de agua, porcentaje que aumenta entre 3 a 5 años hasta un 80,17% p<0,04. Media de agua ingerida al día 448cc. El grupo entre 3-5 años bebieron una media de 1144cc/día: 37% agua, 37% leche, 17% zumos, 6% batidos y 3% refrescos. Entre 6 y 8 años, la cantidad total de líquidos fue 1197: 38% agua, 34% leche, 17% zumos, 6% batidos y 5,3% refrescos. Según el sexo, la cantidad total de líquidos ingerida fue de 1214cc para los niños y 1139cc para las niñas (ingesta similar de agua). La ingesta de leche fue mayor en niños (425cc vs 387cc) p<0,01 y en el grupo entre 6 y 8 años (p<0,04). El número de calorías aportadas es mayor en el grupo que ingiere menos del 50% de agua p<0,0001 y en el grupo entre 6-8años sin diferencia entre sexos. La mayor aportación de calcio es a través de la leche, mayor en niños que en niñas y en el grupo de 6-8 años, así como los fosfatos de los refrescos.

Conclusiones: Los hábitos de bebida en niños entre 3 y 8 años son saludables. Consumen adecuada cantidad de líquidos (Agua 76%), el consumo de leche y calcio es adecuado y el consumo de sorbitol, fosfatos y cafeína no supera cantidades permitidas, no repercutiendo sobre la salud. Concluimos que a pesar de la influencia de la publicidad y otras culturas, el agua sigue siendo la bebida principal y sus hábitos siguen siendo adecuados a la fisiología corporal.

Jueves, 16 de junio (14:45 – 16:15)

PEDIATRÍA SOCIAL.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

14:45 **P130**

ANOMALÍAS ANALES Y PERIANALES EN VÍCTIMAS DE ABUSO SEXUAL.

Jesús García Pérez[1], Julián Lirio Casero[1] y Jose Antonio Díaz Huertas[1]

[1]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Introducción: Con frecuencia se reconocen las lesiones genitales como signos de un posible abuso sexual en el niño, pero las lesiones anales y perianales pueden ser descartadas cuando están relacionadas con estreñimiento o diarrea.

Material y Métodos: Se investigaron lesiones y perianales en 64 niños entre 1 y 10 años de edad que habían sido víctimas de abuso sexual. Los hallazgos anormales aparecieron en un tercio de los niños, pero solo aproximadamente una cuarta parte del grupo describió con claridad un ataque que involucraba la región anal.

Resultados: Las anomalías mas frecuentes fueron marcas en la piel, grietas anales con laceración rectal, o no, laceración rectal (ver tabla). Un paciente presentó lesiones perianales por el VPH. Los niños con anomalías anales era menos probable que presentaran lesiones genitales. Solo 42 niños no mostraron anomalías en ninguna de estas regiones.

Conclusión: El abuso anal es una forma común de ataque sexual, especialmente en los varones. Continúa sin precisarse cuales son los hallazgos diagnósticos en el abuso anal. La mayoría de los niños que realmente describen un ataque anal, presentan anomalías físicas. Si estuvieran presentes anomalías perianales sugestivas, el médico debe interrogar sobre la posibilidad de un abuso haciéndolo de manera que no le produzca temor.

Título tabla: Hallazgos perianales y anales en 64 niños víctimas de abuso sexual.

Sin anomalías	42 (65,6%)
Grietas anales, laceración rectal	2
Grietas anales	2
Laceración rectal	2
Grietas anales, laceración rectal, marcas en la piel	1
Grietas anales, marcas en la piel	1
Verrugas perianales	1
Marcas en la piel, laceración rectal	1
Laceración rectal, laceración del esfínter	1
Grietas anales, laceración del esfínter, laceración rectal, marcas en la piel	1
Grietas anales, laceración del esfínter	1
Marcas en la piel, cicatrices perianales	1
Grietas anales, laceración del esfínter, laceración rectal	1
Eritema, irritación y laceración rectal	1
Laceración del esfínter	1
Laceración del esfínter y marcas en la piel	1
Marcas en la piel, eritema e irritación	1
Marcas de mordedura	1
Grietas anales, laceración del esfínter, l aceración rectal, cicatriz perineal	1
TOTAL	22 (34,3%)

14:50 **P131**

MALTRATO INFANTIL EN NUESTRA ÁREA SOCIOSANITARIA.

Raquel Cantero Rey[1], Ana Concheiro Guisán[1], Mónica Cabo Pérez[1], Dayana García Arufe[1] y J. Ramón Fernández Lorenzo[1]

[1]CHUVI, Vigo (Pontevedra)

Antecedentes-Objetivos: El maltrato infantil (MI) es un problema sociosanitario de relevancia del que habitualmente se tiene referencia en fuentes de divulgación no científica, siendo inusual encontrar datos objetivos. Nuestro objetivo ha sido determinar cómo se comporta en nuestra área sanitaria, describiendo el perfil de los niños maltratados y de sus supuestos agresores, los factores socio-económicos implicados, las características diagnósticas y el seguimiento de los casos al alta.

Pacientes y Métodos: estudio descriptivo-retrospectivo de los niños (0-14 años), ingresados en nuestro centro en los últimos 10 años con diagnóstico de MI.

Resultados: Son 24 casos que suponen un 0,78‰ de los ingresos. El perfil del menor maltratado en nuestro medio pertenece a un varón (ratio: 2-1), menor de 2 años (10/24 casos). La mayoría no presentaban antecedentes médicos de interés. El 58,3% vivían en familias desestructuradas y el 62,5% tenían recursos económicos medio-altos. Todos los agresores tenían relación con el menor, perteneciendo el 87,50% al núcleo familiar. Un tercio tenían antecedentes de riesgo (enfermedad psíquica, toxicomanías) o habían cometido agresiones previas. El tipo de maltrato más frecuente fue el físico seguido del abuso sexual y la negligencia. La exploración física fue normal en el 20,8% de los casos, siendo la alteración más frecuente la presencia de lesiones cutáneo-mucosas. Más de la mitad de las lesiones fueron sugestivas de maltrato. En el momento del alta existía un ambiente de seguridad en el 87,5%. Un 28% de los niños presentaron secuelas psíquicas o físicas.

Conclusiones: Dado que en nuestra área el agresor pertenece al entorno del niño y no es inusual que presente antecedentes de riesgo, es importante evaluar el medio del menor cara a la prevención. El maltrato asociado a lesiones físicas evidentes y por tanto más fáciles de diagnosticar fue el más frecuente. En los casos de abuso sexual la anamnesis y el comportamiento del niño, resultan fundamentales para el diagnóstico dado la ausencia de hallazgos en la exploración física. Es necesario un mayor entrenamiento de los profesionales sanitarios para la detección del MI aunque es de destacar un aumento de los casos detectados en los últimos años. El principal sesgo de nuestro estudio es que se refiere a pacientes hospitalizados lo cual explica la elevada morbimortalidad encontrada.

14:55 **P132**

HÁBITO TABÁQUICO EN LAS MADRES DE LOS RECIÉN NACIDOS DE ARAGÓN. REPERCUSIÓN NEONATAL. RESULTADOS PRELIMINARES DEL PROYECTO CALINA.

Victoria Caballero Pérez[1], Gerardo Rodríguez Martínez[2], Alberto Aldana Tabuenca[1], Laura Escartín Madurga[2], Yanni P Delgado[2], María Pilar Samper Villagrasa[2], José Luis Olivares[2], Nuria Martín Ruiz[1], Lorena Gracia Torralba[1] y Oihana Gómez Cámara[1]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza y [2]HCU Lozano Blesa, Zaragoza, Área de Pediatría, Universidad de Zaragoza, Zaragoza

Introducción y objetivos: El tabaquismo durante la gestación provoca complicaciones obstétricas, fetales y postnatales. El presente estudio evalúa la prevalencia del hábito tabáquico en las madres de los nacidos de Aragón, aspectos socioculturales asociados y repercusión del tabaquismo materno sobre la antropometría del recién nacido y lactancia materna.

Material y métodos: La muestra se ha obtenido del proyecto CALINA, que recoge datos de una cohorte de recién nacidos aragoneses, de marzo 2009 a febrero 2010. Se han registrado variables cualitativas y cuantitativas (aspectos socioculturales, edad materna, datos obstétricos, hábito tabáquico, antropometría del recién nacido y tiempo previsto de lactancia materna).

Resultados: La muestra la componen 1603 recién nacidos, 73% de Zaragoza, 17% de Huesca y 10% de Teruel. La prevalencia del tabaquismo en la gestación es 19,6%, sin diferencias entre provincias. El 75,9% son españolas de las que fuma un 23%, frente a un 11% de las inmigrantes. De éstas el grupo que más fuma son las procedentes de Europa(Portugal, Europa del Este…) y el que menos las de África y Asia. La media de edad de madres fumadoras es 30,5 ± 5,5 años y de las no fumadoras 32,0 ± 5 (p<0,001). No se han observado diferencias antropométricas entre los dos grupos de madres. La proporción de madres no fumadoras con estudios superiores es 41% y en las fumadoras 17% (p<0,001). El peso, la longitud, el perímetro cefálico medios son inferiores en los niños expuestos al tabaco durante la gestación (p<0,001). La proporción de niños que nacen con peso inferior al percentil 10 para su edad gestacional es de 13,9% en el caso de las fumadoras y 7,8% en las no fumadoras. El riesgo relativo de ser bajo peso para la edad gestacional en los hijos de madre fumadora es de 2,1(IC 95 %: 1,35 - 2,97). El tiempo previsto de lactancia materna es inferior en la población de fumadoras (p<0,05).Conclusiones: La prevalencia de tabaquismo durante la gestación en Aragón (20%) es similar a la de otras comunidades españolas, aunque superior a la de otros países. Es mayor en las madres españolas que en las de otra nacionalidad, sobre todo más jóvenes y con nivel sociocultural inferior. El tabaquismo influye negativamente en la antropometría del recién nacido y en la lactancia materna. Por ello son necesarios programas de intervención precoz para disminuir el tabaquismo durante la gestación.

15:00 **P133**

ANÁLISIS DE LA VARIABILIDAD DE 3.701 CASOS DE ACCIDENTES DE TRÁFICO ATENDIDOS POR EL SERVICIO DE EMERGENCIAS DE UNA COMUNIDAD (PERÍODO 2006-2008).

Rebeca da Cuña Vicente[1], José Ramón Garmendia Leiza[2], Jesús María Andrés de Llano[2], Juan M Gil González[3] y Julio Ardura Fernández[2]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid, [2]Universidad de Valladolid, Valladolid y [3]Gerencia de Emergencias Sanitarias de Castilla y León, Valladolid

Antecedentes y objetivos: Los accidentes de tráfico constituyen una de las principales causas de mortalidad y morbilidad en todo el mundo. El análisis de las circunstancias en que se producen, así como la identificación de los momentos de mayor riesgo a lo largo del día, de la semana e incluso del año, permiten la distribución de los recursos destinados a su prevención de forma más eficaz y rentable.

Métodos: Durante los años 2006 a 2008, el Servicio de Emergencias de Castilla y León registró 10.933 avisos por accidentes infantiles, de los cuales se incluyen en el estudio 3.701, que corresponden a tráfico. Se realiza el estudio de su dimensión temporal mediante análisis espectral con la transformada rápida de Fourier y aplicación posterior del método cosinor para determinar los períodos significativos en su presentación.

Resultados: El 22% de los accidentes de tráfico infantiles se producen entre las 17 y las 20 h y el 13% entre las 13 y las 15 h. Entre las 2 y las 3 h, ocurren menos del 1%. Durante el fin de semana se presenta el 51% del total, siendo el martes el día de menor porcentaje (10%). Los meses de verano son los que presentan mayor número de casos, con el 33% entre los meses de junio, julio y agosto; por el contrario, entre septiembre, octubre y noviembre se registraron el 19%. La distribución por semanas del año muestra el 17% entre la 27 y la 33, mientras que el 9% ocurren entre la 35 y la 41. El análisis cronobiológico muestra presencia significativa de ritmo circadiano con acrofase a las 18:34 h y batifase a la 1:58 h, así como ritmo circanual con acrofase a los 195 días (julio) y batifase a los 325 días (noviembre).

Conclusiones: 1) Los accidentes de tráfico con víctimas infantiles se producen por la tarde, durante el fin de semana y en los meses de verano; 2) El análisis cronobiológico muestra ritmo significativo, tanto circadiano como circanual; 3) Estos datos permiten la distribución eficaz de los recursos, tanto preventivos, con campañas de seguridad vial dirigidas a los fines de semana y la época estival, como asistenciales, con refuerzos materiales y personales en los tiempos de pico o acrofase.

15:05 **P134**

EFECTOS DEL NIVEL DE CONDICIÓN FÍSICA Y DE LA PRÁCTICA DE ACTIVIDAD FÍSICA SOBRE EL RIESGO DE DISLIPIDEMIA EN NIÑOS PREPÚBERES.

Francisco Jesús Llorente Cantarero[1], Juan Luís Pérez-Navero[2], Juan de Dios Benítez-Sillero[1], Mari Carmen Muñoz-Villanueva[3] y Mercedes Gil-Campos[2]

[1]Universidad de Córdoba, Córdoba, [2]Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba y [3]Instituto Maimónides de Investigación Biomédica, Córdoba

Las alteraciones lipídicas condicionan un mayor riesgo de patología metabólica y de aparición de enfermedades cardiovasculares. Se ha descrito una relación entre los niveles bajos de condición física (CF) y práctica de actividad física (AF), y la influencia de ambos sobre el perfil lípidico. No obstante, en niños no está aún bien establecido el posible riesgo. El objetivo de este estudio es evaluar la posible relación de la CF y la AF sobre el perfil lipídico en niños prepuberales.

Material y Métodos: Se estudiaron 141 niños sanos españoles, de entre 7-12 años, prepúberes (Tanner I), de escuelas primarias locales (88 varones, 53 mujeres), que cumplieron los criterios de inclusión. Para determinar el nivel de CF, los sujetos realizaron el test de Course Navette (Prueba de ejercicio aeróbico de 20m. de ida y vuelta). Dividiéndose la muestra en dos grupos, aquéllos que llegaron a un periodo igual o mayor que el valor promedio de referencia, denominado "Igual o Superior Condición Física Cardiovascular" (ISCF); y los que presentaban resultados menores que el promedio: grupo de "Baja Condición Física Cardiovascular" (BCF). Posteriormente se realizó una división de todos los niños en base a la práctica de actividad física, conformando un grupo con los que practicaban (PAF) y otro con los que no practicaban (NPAF). El análisis del perfil lipídico plasmático incluyó: triglicéridos (TG), colesterol total (Chol), HDL-c, LDL-c, apolipoproteina A1

(Apo-A1) y apolipoproteina B (Apo B), realizados en autoanalizador architect de Abbott Laboratories®.

Resultados: el grupo BCF presentó niveles significativamente más elevados de TG (P=0.004) y más bajos de HDL-c (P=0.001) con respecto al grupo con ISCF. En el caso de los marcadores lipídicos no tradicionales, el grupo con BCF tuvo niveles significativamente más bajos de Apo A-1 (P=0.001) con respecto al grupo ISCF. Por otro lado, el grupo NPAF mostró niveles de chol (P=0.006) y de LDL-c (P=0.027) más elevados que el grupo PAF.

Conclusión: un bajo nivel de condición física cardiovascular y de práctica de actividad física en la etapa prepuberal puede condicionar un mayor riesgo de dislipidemia en etapas tempranas de la vida.

15:10 **P135**

FACTORES DE PREDICCIÓN DE REINGRESO HOSPITALARIO: ¿DÓNDE PODEMOS ACTUAR?.

Jimena Pérez Moreno[1], Ana Belén Martínez López[1], Sarah Nicole Fernández Lafever[1], Beatriz Garrido Conde[1], María Isabel González Sánchez[1], Felipe González Martínez[1], Mª Magdalena Peinador García[1], Ignacio Arana Amurrio[1] y Rosa Rodríguez Fernández[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: Estudios previos en adultos han permitido crear modelos de predicción de reingreso. El objetivo de este estudio es analizar las características de los pacientes pediátricos que reingresan, para identificar aquéllos de alto riesgo de reingreso.

Métodos: Se recogen características clínicas, sociales y demográficas de niños de 0 a 15 años que reingresan en plantas de hospitalización pediátrica durante los primeros 30 días del ingreso previo, de forma prospectiva durante 6 meses. Se define reingreso precoz al que acontece en las primeras 48 horas. Otros datos clínicos de los ingresos totales, como sexo, patología crónica y complejidad (más de un diagnóstico al alta) así como estadísticas de porcentaje de estancia media y presión de urgencias fueron recogidos para poder comparar las muestras.

Resultados: Los datos obtenidos durante los primeros 2,5 meses son los siguientes: la tasa de reingresos fue del 7%, de los cuales el 1% lo hace de forma precoz. Reingresan más los pacientes con patología crónica y aquellos más complejos de forma estadísticamente significativa (p<0.01). Sin embargo, no hay diferencia en cuanto a la edad y sexo. El 50% de los reingresos lo hacen en el mes de Diciembre en el que existe mayor tasa de ocupación (90%) y mayor presión de urgencias (92,5%). No se encontraron diferencias estadísticamente significativas de reingreso precoz en pacientes con tiempo de estancia menor a 3 días del ingreso previo (p=0.07), ni en pacientes crónicos o más complejos.

Conclusión: Los datos preliminares de este estudio muestran que los pacientes crónicos y los más complejos reingresan más. Existe una relación directa entre mayor tasa de ocupación y presión de urgencias con mayor número de reingresos en pediatría. El alta precoz no aumenta el riesgo de reingreso precoz. Es necesario continuar analizando esta población para poder encontrar factores de predicción de reingreso y poder anticiparnos a ellos, con el objetivo de mejorar la calidad de la atención hospitalaria y reducir los costes sanitarios que ocasionan.

15:15 **P136**

CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS DIABÉTICOS EN UN COMPLEXO HOSPITALARIO.

Silvia González González[1], Gemma Novoa Gómez[1], Luis Ocampo Fontangordo[1], Noemi Conde Lorenzo[1] y Federico Martinón Sánchez[1]

[1]Complexo Hospitalario, Ourense

Introducción: La calidad de vida relacionada con la salud es un concepto multidimensional que incluye aspectos físicos, psicológicos y sociales que recoge la percepción subjetiva de la propia salud.

Objetivo: Evaluar la calidad de vida de los niños con diabetes mellitus tipo 1 a seguimiento en las consultas externas de Endocrinología Pediátrica del Complexo Hospitalario de Ourense, mediante la encuesta PedsQL Módulo sobre Diabetes Versión 3.2 validada en español.

Material y Métodos: Se realiza una encuesta (módulo específico sobre diabetes) con 33 preguntas: síntomas de diabetes (15), barreras al tratamiento (5), adherencia al tratamiento (6), problemas (3), comunicación (4). Participaron 28 niños. Se analizaron además variables clínico-epidemiológicas.

Resultados: Edad media:11 años (5,6 -16).60,7% niños y 39,3% niñas. Media de edad del debut:6,84 + 3,35 años. Antecedentes familiares DMtipo1:25%. Asociación con otras enfermedades autoinmunes:2 de 28 niños (enfermedad celíaca). Media Hemoglobina glicosilada:7,5% +1 (5,7%- 9,8%).100% tratados con insulina.

Sensación de hambre(71,5% la respuesta a veces, a menudo y muchas veces). El 71,4% no cefalea muchas veces y el 78,5% no dolor abdominal casi nunca. En cuanto a si los niños discuten con sus padres sobre el cuidado de la diabetes el 53,6% nunca, el 7,1% casi nunca y el 25% a veces. Les cuesta hacerse controles de glucemia 19(67,9%) nunca tiene dificultades. Les cuesta ponerse la insulina y realizar ejercicio físico a 18 nunca les cuesta. Les cuesta calcular los hidratos de carbono, 9 (32%) no tienen problemas, 5 (18%) casi nunca, 8 (28,5%) a veces y 6 (21%) casi siempre. Le preocupan las complicaciones a largo plazo de la enfermedad el 25% nunca, 14,5% casi nunca, 10,7% a veces, 21,5% a menudo y 28,5% muchas veces. Las preocupaciones sobre si sus tratamientos están funcionando o no, un 82% les preocupa muchas veces o a menudo.

Conclusiones: 1. La calidad de vida de niños diabéticos de Ourense es percibida de manera global como satisfactoria. 2. No existe relación entre calidad de vida y edad de comienzo de la enfermedad. 3. La determinación de hemoglobina glicosilada no se demuestra que influya en la calidad de vida. 4. La preocupación por el futuro en el niño no es importante ya que la mitad no se plantean esta cuestión.

15:20 **P137**

ATENCIÓN DOMICILIARIA AL PREMATURO: 10 AÑOS DE EXPERIENCIA.

Aurora Madrid Rodríguez[1], Mercedes Rivera Cuello[1], Lourdes Romero Moreno[1], Consuelo Aguiar García[1] y Antonio Urda Cardona[1]

[1]Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: El programa de atención domiciliaria al recién nacido (RN) pretérmino consiste en el seguimiento del mismo en su domicilio tras la formación de los cuidadores en cuidados neonatales y signos de alarma y una vez estabilizada la situación clínica del periodo neonatal inmediato. Los objetivos de este programa son: el alta precoz hospitalaria, optimizar los cuidados centrados en el desarrollo, favorecer la relación padres-hijos, disminuir costes y aumentar la eficiencia sanitaria siendo los criterios de inclusión en el mismo la estabilidad térmica, peso estable >1700g, ausencia de patología asociada y succión-deglución adecuadas del paciente así como el consentimiento de los cuidadores.

Objetivos: En la presente comunicación exponemos la experiencia de 10 años de puesta en marcha de dicho programa en nuestro centro.

Material y Métodos: Se diseña un estudio retrospectivo mediante la revisión de historias clínicas desde Enero de 2000 a Diciembre 2010 atendiendo a variables demográficas, ponderales e indicadores de seguimiento en la unidad.

Resultados: Durante el periodo de estudio han ingresado en el programa un total de 678 pacientes con un predominio del sexo femenino 51 %, cumpliendo todos ellos los criterios de inclusión en el programa. La media de ingresos por año fue de 61.6. La media de EG fue de 32.7 semanas con un peso medio al ingreso de 1860 g (R: 1470 – 3120 g). El tiempo de ingreso medio fue de 11.5 días con una ganancia ponderal de 36.5 g/día y un peso al alta de 2270 g. La media de visitas de enfermería fue 3 veces mayor que las visitas del pediatra (3 visitas/paciente vs 1 visita/paciente) invirtiendo una media de 180 min enfermería y 45 min el pediatra por visita. La tasa de reingresos fue de 0.01% registrándose un exitus por muerte súbita del lactante.

Conclusiones: El programa de atención domiciliaria de los RN prematuros permite una adecuada ganancia ponderal evitando estancias hospitalarias de 11 días por término medio con una tasa de reingreso de 0.01%. El programa de asistencia domiciliaria al prematuro es una alternativa segura y eficaz en alza frente a la hospitalización convencional, facilitando la adaptación de la familia al nuevo miembro así como la optimización de la asistencia y los cuidados domiciliarios de los recién nacidos prematuros.

15:25 **P138**

PERFIL LIPÍDICO ATEROGÉNICO EN NIÑOS CON HIPOTIROIDISMO SUBCLÍNICO.

Jesús García Pérez[1], Julián Lirio Casero[1] y José Antonio Díaz Huertas[1]

[1]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Introducción: Evaluar el perfil lipídico en niños con Hipotiroidismo subclínico.

Material y Metodos: Se estudiaron 36 niños de ambos sexos en edades comprendidas entre 4 y 10 años, 18 con hipotiroidismo subclínico (Grupo de Estudio) y 18 niños sanos (Grupo Control). El hipotiroidismo subclínico se diagnosticó cuando los niveles de Tirotropina (TSH) fueron por encima de 7microU/ml; y las de Tiroxina libre (T4-L) fueron normales. El Grupo de Estudio se observó durante 4 meses sin intervención alguna y se les tomó nueva muestra para T4L con el objeto de corroborar el diagnóstico. Se les realizó historia clínica y se les tomó muestra de sangre para lipidograma que incluyó Triglicéridos, Colesterol total, HDL y LDL. Además se determinaron los anticuerpos antitiroglubulina y microsomales. De los 18 niños que presentaron niveles elevados de TSH al inicio, 7 (40%) los normalizaron a los 4 meses por lo que se excluyeron. No se apreciaron diferencias significativas en cuanto a la edad, peso, talla e indice de masa corporal entre el grupo de estudio y el grupo control. Los niveles de anticuerpos antitiroglobulina y microsomales no fueron diferentes entre los grupos. El nivel plasmático promedio de HDL fue significativamente mas bajo en los niños con hipotiroidismo subclínico que en los controles y se observó una asociación estadística significativa entre la presencia de este proceso y la mayor frecuencia de niveles bajos de HDL.

Conclusión: El hipotiroidismo subclínico puede ser una condición transitoria en un porcentaje de niños y a su vez presenta una disminución significativa en los niveles de HDL, lo cual sugiere un patrón lipídico aterogénico en esta entidad.

15:30 **P139**

PEDIATRÍA SOCIAL: TRABAJO EN EQUIPO.

Ana Belén Ramos Carbajo[1], Eduardo Ortega Rodríguez[2], Francisca Lajara Latorre[2], Mónica de Luna Navarro[2], Mariana Rita Santuccio[2] y Montse Porto Turiel[2]

[1]Ayuntamiento de Badalona, Badalona (Barcelona) y [2]Servicios Asistenciales, Badalona (Barcelona)

Introducción: Ante la creciente detección de un aumento de casos con problemática social en nuestra Área Básica, planteamos cómo mejorar la coordinación entre Servicios Sociales y Pediatría. Establecimos unas reuniones de coordinación y discusión de casos mensuales.

Objetivos: compartir información sobre situaciones que tanto desde el punto de vista sanitario como desde el punto de vista de trabajo social, pueden ser de riesgo, o como mínimo, que nos permita estar en estado de alerta y observación.

Método: se realizaron reuniones con una periodicidad mensual. El grupo estaba formado: pediatras, enfermería pediátrica, asistente social, técnico de salud y educadora social .En estas reuniones se presentaban casos para análisis de situaciones de riesgo, compartir información y toma de decisiones. Utilizando estas reuniones para el conocimiento de los diferentes recursos sociales del área.

Resultados: se realizaron un total de 8 reuniones. En la siguiente tabla se presentan los temas tratados y el número de casos.

Nos hemos coordinado con los servicios de Salud Mental y Juvenil, escuelas e institutos de la zona (tutores, psicopedagogos, psicólogos), profesionales de salud de otros centros y servicios autonómicos de asistencia a la infancia.

Conclusiones: Estas reuniones han permitido: 1.La detección temprana de situaciones de riesgo. 2. Una mejor coordinación entre servicios realizando un trabajo más eficaz y efectivo.3.Una mayor satisfacción de todo el personal implicado.

15:35 **P140**

MADRES DE NIÑOS MALTRATADOS. UN ESTUDIO COMPARATIVO.

Jesús García Pérez[1], Julián Lirio Casero[1], Noemi Blanes[1] y José Antonio Díaz Huertas[1]

[1]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Introducción: Se realizó un estudio comparativo para determinar las caracteristicas tipicas de los padres maltratadores que podrían estar relacionados con otros factores, tales como, la clase social.

Métodos: 36 madres, cuyos niños fueron maltratados durante un periodo desde Enero de 2007 hasta Enero de 2010, fueron comparadas con madres de similar clase social que no habían maltratado a sus hijos. La característica de presentación más común fueron los hematomas, pero también se observaron algunas fracturas. Todas las madres participaron en una entrevista y completaron un cuestionario.

Resultados: 7 de las 33 madres en el grupo maltratador no habían sido educadas por sus padres naturales. Un mayor número de madres en el grupo maltratador recordaba sentimientos negativos hacia su padre en la infancia y varias aún tenían sentimientos negativos hacia su padre. Ver tabla. Aproximadamente, 40% de las madres en estudio y 13% de las del Grupo Control habían recibido ayuda profesional por un problema emocional en los últimos 3 años. Varias familias en estudio no tenían un teléfono conectado, sugiriendo aislamiento social deliberado. Un número mayor de las madres en estudio no deseaban que su hijo gustara de ellas mismas o de sus parejas. Las madres en estudio, con mayor frecuencia fueron asertivas e imperativas y tenían rasgos sospechosos de personalidad disruptiva.

Conclusiones: Las características asociadas con los progenitores maltratadores tienden a persistir y a afectar a los niños. Estos factores son independientes de la clase social. Los niños que permanecen a la familia pueden continuar sometidos a actitudes de los progenitores que afectan su desarrollo adversamente, aun cuando haya cesado el maltrato. Estos hallazgos sugieren que se requiere mucho más que la evaluación familiar inicial y el tratamiento a corto plazo. Es necesario un programa específico a largo plazo para ayudar a que estos niños se

ajusten a algunos de los problemas que encontrarán como resultado de su ambiente familiar.

Título tabla: Sentimientos presentes y de la infancia de las madres hacia sus padres.

	Sentimientos de las madres hacia sus padres		
	Cálidos	Sin sentimientos particulares	Negativos
Sentimientos de la infancia			
Grupo de Estudio (N=34)	11	9	14
Grupo Control (n=37)	24	9	4
Sentimiento actual			
Grupo de Estudio (N=34)	13	11	10
Grupo Control (n=37)	26	5	6

15:40 **P141**

CEREBILITIS AGUDA FULMINANTE. UN CASO EXCEPCIONAL.

María Martínez Villar[1], Mª Cristina González Toro[1], José Vicente Serna Berná[1] y Francisco Gómez Gosálvez[1]

[1]Hospital General Universitario de Alicante, Alicante

La cerebelitis aguda (CA) con evolución fatal es un cuadro de rápida instauración y muy poco frecuente. Presentamos el caso clínico de una paciente que desarrolló una CA con hidrocefalia secundaria y herniación amigdalar. Realizamos una revisión de los casos descritos en la bibliografía con similar evolución y las diferentes opciones de tratamiento.[1]

Se trata de una adolescente de 13 años de edad que, tras presentar un cuadro de cefalea, fiebre y vómitos, evoluciona a coma y muerte. Las pruebas complementarias que orientaron al diagnóstico fueron la TAC y la RMN. Se inició tratamiento médico con analgesia y terapia corticoidea y posteriormente se recurrió a tratamiento quirúrgico mediante drenaje ventricular externo y craniectomía descompresiva occipital.

No existen protocolos de tratamiento para la CA, por lo que cada caso debe manejarse individualmente.[2] En los casos de CA en los que existen complicaciones, las opciones terapéuticas varían desde el tratamiento médico con corticoides a altas dosis, a diferentes técnicas neuroquirúrgicas urgentes.

15:45 **P142**

¿BUSCAN LOS PADRES DE LOS NIÑOS INGRESADOS INFORMACIÓN MÉDICA EN INTERNET?.

Pilar Cobo Elorriaga[1], Jimena Pérez Moreno[1], Ana Belén Martínez López[1], Mª Magdalena Peinador García[1], Felipe González Martínez[1], María del Mar Santos Sebastián[1], Rosa Rodríguez Fernández[1], María Isabel González Sánchez[1], Jesús Saavedra Lozano[1] y José Ignacio Arana Amurrio[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Antecedentes y Objetivos: La información médica en Internet es muy accesible. Existen pocos datos sobre el uso de Internet por los padres para la búsqueda de información sobre la enfermedad de sus hijos. El objetivo de este estudio es analizar el uso de Internet por los padres de los niños ingresados en nuestro hospital.

Métodos: Estudio prospectivo descriptivo, mediante encuestas anónimas, a los padres de los niños ingresados en las plantas de pediatría de un hospital terciario, durante 3 meses (Octubre 2010-Enero 2011). Aprobado por el comité ético del hospital.

Resultados: De las 250 encuestas, el 68% fueron rellenadas por la madre. El 46% de las madres y el 37% de los padres tenían estudios universitarios y la mayoría eran españoles (75%). La mediana de edad fue de 35 años. El 60% de los niños eran menores de 2 años y para el 60% era su primer ingreso. En 78% de los pacientes no tenían enfermedades crónicas y el 70% no habían requerido ingreso en UCI. El 98% conocía Internet, un 96% lo había utilizado alguna vez, el 88% disponía de ordenador y el 83% tenía acceso a la red. El 72% utilizó Internet en alguna ocasión para consultar aspectos médicos, y el 41% para informarse sobre la enfermedad del niño. Los padres que tenían estudios universitarios utilizaron más Internet para buscar información médica (p<0.05). No se encontraron diferencias significativas en cuanto al uso de la red con el número de ingresos, o con una edad del niño menor de 2 años. La mitad de los encuestados opina que el pediatra debería recomendarles páginas web donde encontrar información. A un 33% de los padres la búsqueda les generaron ansiedad y a un 38% tranquilidad. Al 78% la información les pareció útil, fácil de encontrar (89%) y fiable (44%). El 86% se fían más de la información que les transmite el pediatra que de lo que encuentran en la red. El 72% de los encuestados no habían hablado con el pediatra sobre la **información obtenida.**

Conclusiones: Los padres que tienen acceso a Internet en el domicilio buscan información sobre medicina. Encuentran información útil fácilmente, pero confían más en el médico que en la web. Les gustaría que el pediatra les recomendase dónde obtener buena información, sin embargo, no suelen hablar con él sobre este tema. Parece necesario crear un clima de confianza para poder aclarar dudas.

15:50 **P143**

UNIDAD DE HOSPITALIZACIÓN DOMICILIARIA PEDIÁTRICA: UNA NUEVA FORMA DE ASISTENCIA.

Silvia García Martínez[1], Sara Moralo García[1], Pedro Torres Tortosa[1] y Manuel Sanchez Solís[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: Existe niños con patologías crónicas dependientes de hospital. Estos niños, antes inviables, sobreviven hoy con una calidad de vida adecuada pero colapsan camas de hospital y sufren ingresos prolongados. Presentamos un modelo de asistencia:hospitalización domiciliaria (UHD) Pediátrica que nace de UCI pediátrica para atender niños con ventilación mecánica (VM) en domicilio.

Material y Métodos: 1 pediatra y 2 enfermeros procedentes de UCI. Para el ingreso se requiere: estabilidad clínica del niño y formación de los padres en cuidados sanitarios. Patologías asistidas:1)VM domiciliaria invasiva/no; 2) Traqueotomía con/sin oxígenoterapia (O2); 3)Nutrición enteral; 4)Otros. Existen gestiones pre-alta: preparación de material, contacto con atención primaria (AP), trabajador social y visita previa al domicilio. Una vez en casa se inicia un seguimiento individualizado con visitas médicas, de enfermería y llamadas telefónicas.

Resultados: En 8 meses han habido: 17 ingresos y 5 altas. Respecto a patologías: 6 con VM, 2 traqueotomía y O2, 2 traqueotomía, 2 O2, 4 O2 y nutrición enteral, 1 nutrición parenteral. Se han realizado 386 visitas (a demanda/seguimiento), 435 llamadas realizadas, 164 recibidas; 140 técnicas: 13 analíticas, 24 cultivos, 95 cambios de cánula de traqueotomía, Estando a cargo de la UHD han ingresado en hospital 3 niños: 2 para cirugía de su patología de base. Ha habido 6 consultas en urgencias, 2 para realización de Rx tras valoración por UHD. Se realizó una encuesta a 14 padres. El 66% afirmó que el ingreso en UHD influyó en la decisión del alta. El 100% afirmó que "nunca han estado desatendidos" por la unidad y que "la recomendarían siempre" a padres de niños con patología similar y el 93% habrían consultado más en urgencias de no haber estado en UHD.

Conclusiones: A pesar nuestra corta andadura hemos alcanzados nuestros objetivos. Primero, una asistencia de calidad y adecuada, percibida así por los padres, permitiendo a los niños estar en sus casas. Hemos conseguido una baja tasa de consultas en urgencias y reingresos. En último lugar, hemos logrado altas de niños hasta entonces ingresados en hospital. Por tanto, creemos que la UHD es el futuro en asistencia de niños con patologías crónicas complejas como transición entre hospital y AP, siendo efectiva, ahorrando recursos económicos y favoreciendo el desarrollo del niño.

15:55 **P144**

TRATAMIENTO DE LOS HEMANGIOMAS CON PROPANOLOL. NUESTRA EXPERIENCIA.

Lysbet Ojeda González[1], María Maravall Llagaria[1], Julio Álvarez Pitti[1], María Juncos Clemente[1], M. Isabel Febrer Bosch[1] y María Isabel Torro Domenech[1]

[1]Consorcio Hospital General Universitario, Valencia

Antecedentes: Los fármacos empleados en el tratamiento de los HI (corticoides, interferón a y quimioterapia) están asociados con diferentes efectos secundarios muchos de ellos irreversibles. En los últimos años se han publicado estudios sobre el propanolol como tratamiento de primera línea.

Objetivos: Valorar el grado de eficacia del propanolol en el tratamiento de HI de los pacientes atendidos en nuestro hospital.

Materiales y Métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de hemangiomas, entre el mes de mayo de 2008 y enero de 2010. Se analizaron los siguientes parámetros: edad, sexo, localización del hemangioma, estudios radiológicos realizados, resultados de la determinación de la presión arterial clínica y ambulatoria, valoración cardiológica antes y durante el tratamiento así como efectos secundarios derivados del mismo.

Resultados: Se incluyeron 23 pacientes (60% mujeres), 18 niños con edades comprendidas de 0 a 12 meses. La localización más frecuente de los HI fue en la cabeza (73%). Se detectó un paciente con criterios diagnóstico de síndrome PHACE, dos casos con CIA y FOP respectivamente. Requirieron estudios radiológicos un total de 17 pacientes para valorar el grado de extensión del hemangioma y en algún caso para confirmar el diagnóstico. El tratamiento se realizó en todos los pacientes con propanolol 2 mg/kg/día dividido en 3 dosis según nuestro protocolo. Su eficacia alcanzó el 100% notándose los primeros cambios antes del mes de tratamiento. En cuatro pacientes se registraron efectos adversos (broncoespasmo 4.3 % y pesadillas 13 %). No se detectaron variaciones en la presión arterial.

Conclusiones: Con nuestro estudio se demuestra la eficacia del propanolol en el tratamiento de los hemangiomas infantiles observándose escasos efectos adversos a la dosis empleada.

16:00 **P145**

ARTETERAPIA EN HOSPITALIZACIÓN PEDIÁTRICA: UN PASO MÁS HACIA LA HUMANIZACIÓN DE LA ASISTENCIA SANITARIA.

Laura Pascual Agudo[1], Estefania Castro Rodríguez[1], María del Río Diéguez[2], Irene Peña Céspedes[2] e Isabel Pérez Ordóñez[2]

[1]Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid) y [2]Universidad Autónoma, Madrid

Antecedentes/objetivo: el Arteterapia es un instrumento idóneo para acercarse al modo en que el niño vive la hospitalización, promoviendo su bienestar a través de la actividad artística. Objetivo: dar a conocer los resultados del Programa de Arteterapia en Hospitalización Pediátrica.

Métodos: estudio analítico con niños mayores 2 años ingresados en marzo-mayo 2010 en Pediatría incluidos en el Programa de Arteterapia, con buen estado general, sin alergia a materiales y firma consentimiento informado. El Arteterapia se realizó en aula-taller (sala juegos) o cama-taller (habitación del niño), mediante juego creativo, materiales artísticos y hospitalarios. Variables: sociodemográficas, clínicas, expectactivas y satisfacción padres, actitud del niño ante hospitalización, comportamiento ante cuidados enfermeros. Instrumentos: historia clínica, observación, cuestionarios, valoración enfermera.

Resultados: participaron 56 niños, 56% varones, edad media 5,7 años. La patología más frecuente fue respiratoria (41%). Estancia media 4 días. Se hicieron 44 talleres. De 51 padres el 80% consideró que la actividad ayudaría a sus hijos a afrontar mejor la hospitalización, podría mejorar su estancia hospitalaria (86%) y sería positiva para que expresaran sus sentimientos (84%). De 26 padres: el 58% consideraron que el arteterapia hacía a sus hijos más llevadera la hospitalización y les permitía evadirse de la enfermedad (62%). Se valoraró actitud/comportamiento de 20 niños: el 60% presentaron una actitud negativa antes del taller, siendo positiva durante/después en 95%/80%, respectivamente. La mayoría de los niños se mostraron colaboradores con los cuidados de enfermería: antes (70%), durante (90%) y después del taller (80%). Un 35% de los niños mostró miedo/desconfianza con los cuidados enfermeros antes del taller, mejorando los resultados durante (15%) y después (25%).

Conclusiones: los niños eran más colaboradores y presentaron menos miedo/desconfianza con los cuidados de enfermería durante la realización de los talleres. La actividad artística permitía que los niños se sintieran mejor y se evadieran de su enfermedad, siendo percibida esta respuesta positiva por los padres

16:05 **P146**

CARACTERIZAÇÃO SOCIAL DAS FAMÍLIAS DOS RECÉM-NASCIDOS ADMITIDOS NUMA UNIDADE DE CUIDADOS PERINATAIS.

Luciana Oliveira Barbosa[1], Sara Freitas Oliveira[1], Lara Costa Isidoro[1], Anabela Afonso João[1] y António Cândido Vilarinho[1]

[1]Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia (Porto), Portugal

Objectivos: Caracterizar e analisar o contexto sócio-económico das famílias de recém-nascidos (RN) admitidos numa Unidade de Cuidados Perinatais de um Hospital Central.

Material e métodos: Trata-se de um estudo prospectivo, descritivo, realizado entre 1 de Agosto e 30 de Setembro de 2009. Procedeu-se a um inquérito directo às mães dos RN admitidos na Unidade de Cuidados Perinatais. Foram analisadas variáveis relativas ao contexto sócio-económico, à gestação e aos RN.

Resultados: Durante este período houve 330 nascimentos (326 gestações simples e 2 múltiplas), tendo sido inquiridas 328 mães. Os dados referentes às mães mostraram que 95,8% eram de nacionalidade portuguesa. A idade variou entre 15 e 49 anos (média 29,9 anos); relativamente à escolaridade, 51,0% das mães concluíram o ensino básico e 0,6% eram analfabetas. O grupo profissional mais prevalente foi o de pessoal de serviços e vendedores (26,8%); os profissionais de quadros superiores corresponderam a 2,7% e 27,0% estavam desempregadas. Relativamente à patologia e hábitos aditivos: 1 tinha hepatite B; 2 eram VIH positivas; 1 era toxicodependente; 5 referiram o consumo de bebidas alcoólicas e 55 (16,7%) eram fumadoras. Em relação ao agregado familiar: 78,5% viviam em zonas urbanas e em 99% dos casos as habitações possuíam água e saneamento básico. O rendimento mensal era <1500€ em 70,0% e <1000€ em 29,1%. Verificaram-se correlações estatisticamente significativas (p<0,05) entre o rendimento mensal e as variáveis: escolaridade materna e tipo de família (nuclear/alargada). Encontraram-se rendimentos inferiores em famílias alargadas e mães com menor escolaridade. Cinco gestações foram mal ou não vigiadas; destas, 4 mães estavam desempregadas, 1 era trabalhadora não qualificada e em todas o rendimento do agregado familiar era <1000€. Dos RN, 95,2% eram de termo e 90,0% normossomáticos. Constatou-se um peso médio inferior nos filhos de mães fumadoras (peso médio 3137g versus 3306g), com uma diferença estatisticamente muito significativa (p=0,008).

Conclusão: Este estudo permite inferir que a maioria das mães dos RN, na nossa Maternidade, apresentaram nível de escolaridade básico, com uma pequena percentagem de profissões de quadros superiores (2,7%), aspectos que se reflectem no rendimento familiar. Os casos de gestação não ou mal vigiada corresponderam a mães desempregadas ou a profissões não qualificadas.

16:10 **P147**

TRATAMIENTO DOMICILIARIO ANTIINFECCIOSO ENDOVENOSO: UNA ALTERNATIVA SEGURA.

Lourdes Romero Moreno[1], Consuelo Aguiar García[1], Mercedes Rivera Cuello[1], Aurora Madrid Rodríguez[1] y Antonio Urda Cardona[1]

[1]Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

Introducción: El tratamiento antiinfeccioso domiciliario endovenoso consiste en el tratamiento de la enfermedad infecciosa en el domicilio del enfermo, incluyendo el tratamiento así como controles clínicos y analíticos. Constituye una alternativa al ingreso hospitalario en pacientes con un proceso infeccioso definido, estabilidad clínica y nivel de comprensión y voluntariedad adecuados.

Objetivo: Presentamos la experiencia de 10 años de tratamiento antiinfeccioso en el domicilio seguido por la unidad de hospitalización a domicilio de nuestro centro.

Material y Método: Estudio retrospectivo realizado mediante revisión de historias clínicas desde enero de 2000 a diciembre de 2010, considerando variables demográficas, clínicas, microbiológicas e indicadores de seguimiento.

Resultados: De los 151 ingresos realizados en el periodo de estudio, se accede a la historia en 142 (66.9% varones; edad media 10,9 años). Media de ingresos por año: 12.9 (8-24). Motivos más frecuentes de ingreso: reagudización respiratoria en pacientes con fibrosis quística (69%) e infección de catéter central en paciente oncológico (11.9%). Antiinfecciosos más utilizados: antibióticos aminoglucósidos (41%). Vía de administración más frecuente: periférica (69.7%). Duración media del tratamiento: 11.2 días. Estancia media: 11.4 días por ingreso. Porcentaje de ingresos hospitalarios por mala evolución del cuadro infeccioso: 9% (constituyendo un único paciente el 55% de los casos, precisándolo en todas las ocasiones [5]). Media de visitas de enfermería: 3.02 por ingreso (217.2 minutos), siendo las de pediatría de 1.26 (63.1 minutos). Hubo una o más incidencias en un 13.4% de los ingresos (la más frecuente la pérdida de la vía, en un 47.3%).

Conclusiones: El tratamiento antiinfeccioso a domicilio resulta una alternativa terapéutica segura y eficaz que acorta estancias hospitalarias de 11.5 días de media. Los principales beneficiarios en nuestra serie son pacientes con patologías crónicas, suponiendo esta alternativa una mejora significativa en la calidad de vida del paciente y su familia. Consideramos que ésta podría ser también una opción de tratamiento en pacientes que cursan patología aguda y precisan antibioterapia endovenosa prolongada (>5 días) siempre que cumplan los criterios de ingreso.

Jueves, 16 de junio (14:45 – 15:30)

INMUNOLOGÍA Y ALERGIA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

14:45 **P148**

EICH MATERNO-FETAL EN INMUNODEFICIENCIA COMBINADA GRAVE.

Josué Pérez Sanz[1], Javier Rodríguez Contreras[1], Gloria Sánchez Arias[1], Arantxa Gil Cabañas[1], Abdón Castro Quiroga[2] y Marta García Fernández de Villalta[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid y [2]Hospital Universitario de Getafe, Getafe (Madrid)

Introducción: Las inmunodeficiencias combinadas graves son inmunodeficiencias primarias que pueden presentar complicaciones importantes, por lo que requieren un diagnóstico precoz y en la mayoría de los casos trasplante de precursores hematopoyéticos. La EICH materno-fetal es una complicación de presentación variable, debida al paso transplacentario de células T maternas a la circulación fetal.

Caso Clínico: Se presenta el caso de un lactante de 4 meses que consulta en Urgencias de otro hospital por rechazo de tomas, diarrea, fiebre, candidiasis en área del pañal, aftas y desnutrición, por lo que ingresa para estudio. Sin antecedentes familiares ni personales de interés. Presenta discreta linfopenia (2.400/µL) e hipogammaglobulinemia. El inmunofenotipo muestra subpoblaciones linfocitarias T- B+ NK+. En el estudio inmuno-genético se halla defecto en la cadena alfa del receptor de IL-7, por lo que se diagnostica de Inmunodeficiencia Combinada Grave. Estudio HLA de padres y hermano haploidénticos. Se realiza tratamiento con inmunoglobulinas y profilaxis antibiótica y antifúngica, y se traslada a nuestro hospital para trasplante de donante no emparentado. Al 14º día de ingreso comienza con: exantema descamativo que afecta a cabeza, tronco, palmas y plantas; deposiciones más líquidas, sin aislamiento microbiológico; hígado palpable a 1,5-2 cm del reborde costal; linfocitosis (12.500/µL) y eosinofilia (9.200/µL); sin aumento de transaminasas ni bilirrubina. En el estudio HLA se halla segunda línea celular correspondiente a linfocitos maternos. Se inicia tratamiento con tacrólimus tópico presentando mejoría progresiva con disminución de la eosinofilia, sin precisar tratamiento sistémico.

Comentario: Ante clínica de manifestaciones cutáneas y diarrea en el contexto de una inmunodeficiencia combinada grave se debe plantear diagnóstico diferencial entre infección oportunista, síndrome de Omenn (T+, B+/-, NK+) o EICH materno-fetal.

La intensidad de los síntomas de la EICH materno-fetal se asocia a distintos factores, siendo mayor en los casos B- y con células maternas de predominio CD4+ con buena respuesta a mitógenos. Los síntomas presentan una buena respuesta a tacrólimus tópico. El tratamiento definitivo es el de la inmunodeficiencia mediante un transplante de precursores hematopoyéticos.

14:50 **P149**

AGAMMAGLOBULINEMIA DE BRUTON CON EXPRESIÓN COMPLETA DE BRUTON TIROSIN KINASA: CORRELACIÓN FENOTIPO-GENOTIPO FAMILIAR.

Isabel María Sánchez García[1], Carmen Ledro Carabaño[1], Berta Sánchez Sánchez[2], Guadalupe María Pérez Pérez[1], Anselmo Andrés Martín[1] y Martín Navarro Merino[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla y [2]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Objetivos: Presentar un raro caso de agammaglobulinemia de Bruton, en la que se demostró la presencia de BTK(Bruton tirosin kinasa) sin que las células B llegaran a madurar y producir anticuerpos.

Material y métodos: Varón de 2 años, derivado por presentar episodios de broncospasmo, 3 otitis medias supuradas, una sinusitis maxilar y una bacteriemia por neumococo. AP: Sin interés. AF: tío materno con infecciones bronquiales de repetición en estudio. Tio abuelo materno fallecido joven. Resto normal. Exploración por aparatos y sistemas sin hallazgos de interés. Pruebas complementarias: Rx torax, bioquímica e IgE total y específica normal. Hemograma: neutropenia y monocitosis. Hipogammaglobulinemia con niveles bajos de todas las subclases de Ig. Niveles bajos de C3 y C1q.. Subpoblaciones linfocitarias: No celulas B. No respuesta al mitógeno de células B SpA. Estudio molecular por citometría de flujo: BTK presente en sujeto índice y en sus familiares. Secuenciación Gen BTK en cromosoma X: mutación en exón R520Q que codifica una proteína de estructura normal no funcionante en todos los familiares maternos. Las mujeres portadoras son asintomáticas y los varones, incluyendo el tío paterno, afectos de la enfermedad. La madre del sujeto índice se encuentra encinta. Tras secuenciación del gen en el feto y encontrandose la misma mutación se realiza una IVE. Actualmente el paciente y su familiar afecto reciben terapia sustitutiva con gammaglobulina, habiendo remitido las infecciones bacterianas graves.

Conclusión: La agammamglobulinemia de bruton es una entidad dentro de los deficits congénitos predominantemente de anticuerpos, que cursa con infecciones de repetición piógenas, a partir de los 6-9 meses de vida. Se hereda ligada al cromosoma X, que porta una mutación en el gen de la BTK que impide la maduración de los linfocitos B. Por esto, los pacientes afectos tienen nula expresión de BTK. En este caso, la mutación no expresa ausencia de la proteína, sino una proteína no funcionante. De ahí, la importancia de determinar en los casos con alta sospecha de agammaglobulinemia ligada al sexo, no sólo la presencia de la proteína, sino, también su secuenciación por técnicas de PCR, a fin de establecer un diagnóstico precoz, o bien ofrecer consejo genético.

14:55 **P150**

ACTITUD FRENTE A UNA REACCIÓN ANAFILÁCTICA EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA.

Marta Vara Callau[1], José Ignacio Perales Martínez[1], Ruth Romero Gil[1], Mª Luz Rodríguez Sanz[1], Javier Bone Calvo[1] e Isabel Guallar Abadía[1]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: La anafilaxia es una reacción de hipersensibilidad sistémica o generalizada, grave, que pone en peligro la vida. Para su manejo contamos con un protocolo de actuación en nuestro servicio de urgencias pediátricas.

Objetivos: Valorar el cumplimiento y la utilidad de este protocolo. Realizar una actualización del mismo.

Método: Estudio retrospectivo descriptivo de los niños asistidos en nuestro Servicio de Urgencias entre los años 2007-2010 y actualización del protocolo tras revisión de la bibliografía.

Resultados: Se revisaron un total de 35 historias de niños con edades comprendidas entre 1 mes y 15 años con el diagnóstico clínico de

anafilaxia. La edad media de los pacientes fue de 7 años, siendo el grupo de edad con mayor incidencia el comprendido entre 0 y 3 años, la distribución por sexos resultó equitativa. La manifestación clínica que aparecía con mayor frecuencia fue la cutánea (100%), seguida de las manifestaciones respiratorias (82%) y gastrointestinales (45%), encontrándose solo en un caso síntomas de repercusión hemodinámica. El desencadenante más frecuente fueron alimentos. Más de la mitad de los pacientes no tenían antecedentes de tipo alérgico y cuando éstos existían en su mayoría correspondían a alergias alimentarias a las proteínas de leche de vaca y huevo. Precisaron tratamiento con antihistamínico el 91% de los pacientes y se utilizó la adrenalina en un 77%. Todos los pacientes permanecieron en observación tras la resolución del episodio agudo apareciendo una reacción bifásica en 2 de ellos. El 91% de los pacientes fueron remitidos a la consulta de alergología cumpliendo así con nuestros estándares de calidad fijados en un 90%.

Conclusiones: Nuestro protocolo está resultando muy útil para el adecuado manejo de la anafilaxia en el área de urgencias, aún así periódicamente es necesaria la revisión de su cumplimiento como su actualización incluyendo las últimas tendencias aparecidas en la bibliografía en cuanto a criterios diagnósticos, tratamiento del momento agudo, tiempos de observación, métodos de laboratorio para su confirmación y prescripciones al alta.

15:00 **P151**

REACCIÓN ADVERSA A MEDICAMENTO.

Davinia Moreno Ares[1], Loreley Piñeiro Rodríguez[1], Ana Moreno Álvarez[1] y Leticia Vila Sexto[1]

[1]Hospital Materno Infantil Teresa Herrera, A Coruña

Reacción adversa a medicamento: Revisión de dos años en una consulta de Alergología Infantil.

Reacción adversa a medicamentos se trata de una consecuencia no deseada de un agente farmacológico cuando es administrado con fines terapéuticos.

Esta respuesta es impredecible y difícil de evitar.

La respuesta del organismo contra un determinado fármaco, se produce por aumento de la Inmunoglobulina E especifica; en otros casos se trata de una reacción mediada por células y en otros se desconoce el mecanismo causal.

La confirmación del diagnóstico pasa por la realización de pruebas cutáneas (prick, intradérmicas o parche) y la Prueba de Provocación, considerada el Gold Standard.

Se revisaron un total de 239 pacientes que fueron remitidos a Externas de Alergología desde Atención primaria, Urgencias o Planta de Hospitalización durante 2 años.

La edad media de reacción fue de 4,03 y la mediana 3. La edad media a la que se realizo el estudio fue de 6,38 con una mediana de 5.

En torno a un 32,9% de los pacientes tenían otras enfermedades alérgicas (asma en un 59,2% la de mayor prevalencia).

Los medicamentos implicados con mayor frecuencia fueron Amoxicilina-clavulanico (52,8%), Amoxicilina (16%) y Cefuroxima (5,7%).

La clínica referida por los pacientes fue: exantema, 44,3% de los casos, urticaria, 26,6%, urticaria y angioedema, 6,4%, enfermedad del suero, 5,7% y otros en un 10,7%.

La reacción ocurrió tras una media de administración de 3,45 días.

Se realizaron un total de 237 pruebas intraepidérmicas, sólo 1 fue positiva (0,4%). De las 201 pruebas de parche solo 2 resultaron positivas (0,7%). Todas las pruebas intradérmicas realizadas (34) resultaron negativas.

Se realizaron un total de 249 pruebas de provocación, un 91,9% fueron negativas y un 8% fueron positivas.

Nos permite el diagnóstico de alergia en un 7% del total de los pacientes.

Conclusiones: La incidencia real durante la edad pediátrica es baja y oscila en torno a un 6-8%. De los niños estudiados en una consulta de alergología con historia sugestiva de alergia medicamentosa solo el 4-5% tienen prueba de provocación positiva.

A pesar de su baja frecuencia, la sospecha de padecerla es altísima.

Las erupciones cutáneas provocadas por la propia infección son en la mayoría de los casos las responsables de la supuesta reacción alérgica.

15:05 **P152**

¿SON ALÉRGICOS LOS ASMÁTICOS DE NUESTRA ZONA?.

Nuria Campa Falcon[1], María Alba Gairí Burgués[1], Pilar Riu Villanueva[1], Marc Villanueva Navarro[2], Laura Minguell Domingo[1], Jordi García Martí[1], María Chiné Segura[1] y Eduard Solé Mir[1]

[1]Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida y [2]Consultorio local Linyola, Linyola (Lleida)

Introducción: El asma infantil es muy frecuente en las consultas de pediatría. Se estima que más del 60% de los niños asmáticos mayores de 4 años presentan sensibilización a algún alérgeno.

Objetivos: Conocer las características clínicas y sensibilizaciones de los pacientes asmáticos derivados a las consultas de alergia.

Comparar los alérgenos más frecuentes en nuestro medio y los realmente hallados.

Metodología: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes asmáticos en 2009.

Variables de filiación: género, edad, edad primera crisis, clínica, estacionalidad y sensibilizaciones obtenidas por prick-test.

Resultados: N= 231 (56% niños; 44% niñas). Media de edad 5,6 años (desviación estándar 3,6). Media de edad primera crisis 2,2 años (desviación estándar 2,8).

Clínica: 48,05% presenta asma como única sintomatología, 41,99% asociado a rinoconjuntivitis, 16,45% a dermatitis, 4,33% a urticaria-angioedema y 1,3% presenta poli sintomatología.

El asma episódica frecuente es la más prevalente (61,9% de los casos).

Pricks negativos 48,48%, pricks positivos 51,52%. Por orden de prevalencia (de mayor a menor) se halla sensibilidad a alternaría, gramíneas, ácaros, epitelios, salsola, arboles, alimentos y malezas. Polisensibilizados 31,17% y 20,35% monosensibilizados (análisis subgrupo, mayor a menor prevalencia: alternaría, ácaros, gramíneas, alimentos, epitelio y malezas, arboles y salsola).

Estacionalidad prevalente (polisensibilizados): alternaría, mixta; maleza, mixta; arboles, primavera; salsola, primavera; gramíneas, invierno y ácaros, invierno. En monosensibilizados difiere en arboles, salsola y malezas (no obtenemos resultados para estos grupos).

Comentarios: Existe alta asociación entre asma y rinoconjuntivitis.

El asma más frecuente corresponde al tipo más leve.

Más del 50% tienen sensibilización, predominando la polisensibilización.

Hay diferencias de prevalencia de alérgenos según si se realiza análisis global o por monosensibilización.

La alternaría es el alérgeno más prevalente en nuestro medio como causante de asma. Los arboles y las malezas no son responsables directos.

A pesar de su alta presencia en el calendario polínico de la zona, no obtenemos monosensibilización para malezas, salsola y arboles.

La elevada polisensibilización de malezas, árboles y gramíneas explicaría las variaciones de estacionalidad obtenidas respecto a lo esperado. Probablemente el asma es atribuible al alérgeno asociado.

15:10 **P153**

NEUMONÍA POR PNEUMOCYSTIS CARINII COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DEL DÉFICIT DE CD40 LIGANDO O SÍNDROME DE HIPERIGM.

Marcelina Algar Serrano[1], Ana Gómez Zamora[1], Cristina Shuffelmann Gutiérrez[1], Francisco José Climent Alcalá[1] y Luis Albajara Velasco[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid

Introducción: El síndrome de hiper-IgM es una forma rara de inmunodeficiencia primaria combinada, con herencia recesiva ligada al cromosoma X, caracterizada por un defecto en el cambio de isotipo en las células B, que da como resultado concentraciones altas o normales de IgM sérica y concentraciones séricas bajas de IgG, IgA e IgE.

Caso Clínico: Lactante de 6 meses, sin ningún antecedente de interés, que ingresa en el la unidad de cuidados intensivos pediátricos por cuadro catarral de 3 días de evolución junto a dificultad respiratoria. A las pocas horas de ingreso, presenta fracaso respiratorio precisando intubación y conexión a ventilación mecánica convencional. En radiografía de tórax se observa imagen compatible con síndrome de distrés respiratorio agudo. En control analítico presenta leucocitosis con neutrofilia, iniciándose tratamiento con Cefotaxima. En aspirado nasal se aísla Virus Influenza A por lo que se inicia Oseltamivir durante 7 días. Se realiza estudio inmunológico básico donde se observa ausencia de inmunoglobulina IgA y aumento de los valores de inmunoglobulina IgM. Al 10 día de ingreso, ante la no mejoría del cuadro respiratorio se realiza lavado broncoalveolar, aislándose Pneumocystis Carinii por lo que se inicia tratamiento con cotrimoxazol durante 21 días y posteriormente se mantiene de forma profiláctica. Se completa el estudio inmunológico con estudio genético observándose un déficit de CD40 ligando o síndrome de HiperIgM, iniciándose tratamiento con gamaglobulina quincenal y profilaxias frente al VRS con Palivizumab intravenoso. A los 24 días de intubación, tras mejoría clínica y radiológica progresiva se consigue extubación pasándose a dispositivo respiratorio de alto flujo. Al mes de ingreso se traslada a la planta de hospitalización donde se realiza estudio HLA y búsqueda de donante para trasplante idéntico no emparentado, dada la ausencia de hermanos.

Conclusiones: La Neumonía por Pneumocistis Carinii es relativamente común durante los primeros meses de vida y su presencia puede ser la primera manifestación clínica de la enfermedad. El transplante de médula ósea es el único tratamiento curativo con una tasa de supervivencia entorno al 60%. La cuestión más complicada es saber cual es la edad más idónea para realizar el trasplante.

15:15 **P154**

HIPERSENSIBILIDAD NO INMEDIATA SELECTIVA A PARACETAMOL. UN CASO INFRECUENTE.

Lourdes Romero Moreno[1], Gloria Requena Quesada[1], Candelaria Muñoz Román[1], José Luis Corzo Higueras[1] y Antonio Jurado Ortiz[1]

[1]Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introduccion: La hipersensibilidad selectiva a paracetamol es infrecuente, más aún la de tipo no inmediata, y más aún en niños. Se llama "reacción no inmediata" a la que ocurre después de una hora tras la administración del fármaco implicado. Son mediadas por células Th1(IFN-?, IL-2, IL-12). Todos los AINE pueden producirlas, incluyendo el paracetamol.

Caso Clinico: Presentamos el caso de una niña de 5 años que comienza tratamiento con amoxicilina-clavulánico y paracetamol alternado con ibuprofeno por cuadro faringoamigdalar con fiebre elevada. Tras recibir 2 dosis de paracetamol, con intervalo de más de una hora, aparece una reacción tipo erupción puntiforme pruriginosa con predominio en cara, pies y pliegues inguinales. Acompañado de angiodema en ambos pies. Precisando acudir a urgencias y administración de antihistamínico y corticoide para su resolución, cediendo en unas horas.

Pruebas Complementarias: IgE específica Penicilina G y Amoxicilina: negativas. Pruebas cutáneas intraepidérmicas e intradermorreacción con determinantes mayores y menores de penicilina: negativas (lectura inmediata y tardia). Pruebas epicutáneas con paracetamol: negativas. Test de administración controlada de paracetamol: positivo (tras la administración de dos dosis totales de paracetamol, con intervalo de 24 horas, aparece una reacción de características similares a las descritas en el caso clínico).Test de administración controlada con ibuprofeno: negativo.

Comentarios: Presentamos un caso de hipersensibilidad no inmediata selectiva a paracetamol, demostrada mediante pruebas de provocación controladas en la Sección de Alergia Infantil. Descartamos la idiosincrasia a AINEs mediante prueba de tolerancia oral con ibuprofeno negativa.

15:20 **P155**

ENFERMEDAD GRANULOMATOSA CRÓNICA DIAGNOSTICO TRAS ABSCESOS HEPÁTICOS PIÓGENOS.

Mª Pilar García Gutiérrez[1], Pilar Solís Sánchez[1], Joaquín Villagómez Hidalgo[1], Pedro J. Agon Banzo[1], José Manuel Marugán de Miguelsanz[1] y Alfredo Corell Almuzara[2]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid y [2]Facultad de Medicina, Valladolid

Introducción: La Enfermedad Granulomatosa Crónica (EGC) es una inmunodeficiencia hereditaria en la que hay una incapacidad de los fagocitos para destruir bacterias y hongos, fallo en la generación de radicales oxidantes, por lo que los gérmenes se convierten en parásitos celulares y generan granulomas en distintos órganos.

Caso clínico: Varón de 3 años 4 meses trasladado a nuestro hospital, para tratamiento y estudio de abscesos hepáticos (AH), diagnosticados en TAC abdominal, tras fiebre (38-40ºC) de 26 días, con astenia y anorexia de 1 semana de evolución. Antecedentes: 2º Gemelo, prematuro 33 s Somatometría normal al nacimiento. Distres respiratorio tipo II. Rectorragia a los 3 meses con detección en heces de Adenovirus. Bronquitis de repetición 6 m. Infección urinaria a los 15 m con eco y gammagrafía renales normales. Abscesos periungueales en 4 ocasiones tratamiento antibiótico, no drenaje. Exploración física: P: 16.1 kg (PC 50-75); T 112 cm (Pc > 97). Color pálido de piel y mucosas. Lesiones eritematosas circinadas, en pies. Pectus excavatum Soplo cardíaco I-I/VI. Palpación hígado 1 cm bajo reborde costal. Exploraciones: Analítica: anemia, leucocitosis con neutrofilia, PCR 190 mg/L, GGT 72 U/L. RMN abdominal: múltiples lesiones sugerentes de AH en lóbulo hepático izquierdo. Punción aspiración de AH con cultivo del exudado, crecimiento S. aureus. Estudio imunológico: alteración de capacidad de degranulación intracelular (explosión oxidativa)

en granulocitos y monocitos. Juicio clínico: Abscesos hepáticos piógenos. Enfermedad Granulomtosa Crónica.

Evolución: Tras tratamiento hospitalario con antibioterpia intravenosa 3 semanas y oral otras tres semanas, presenta resolución clínica y ecográfica de AH. Se realiza una vez superada la infección, nuevo estudio de fagocitosis confirmándose la EGC, e iniciándose profilaxis antibiótica y fúngica. Estudio de fagocitosis en padres y hermanos sin alteraciones. A los 3 a 7 m nuevo cuadro de fiebre por reaparición de los AH, hemociltivo con Streptococus salivaris, tratados con pauta antibiótica similar a previa, con recuperación, y se inicio tratamiento con interferón gamma 1b.

Conclusión: Ante AH por germen catalasa positivo se debe descartar EGC, y en dicho caso tratar con antibiótico de forma enérgica y puede plantearse el tratamiento con interferón gamma para el tratamiento o prevención de la recaída de AH y otras infecciones.

Jueves, 16 de junio (15:30 – 16:45)

MEDICINA PERINATAL.

Sala 6 (Pabellón 2, planta 0)

15:30 **165**

ESTUDIO DE LA MORBILIDAD ASOCIADA A LA PREMATURIDAD TARDÍA. ESTUDIO COMPARATIVO DE LOS INGRESOS DE PREMATUROS TARDÍOS CON LOS RECIÉN NACIDOS A TÉRMINO QUE INGRESARON EN PERIODO NEONATAL.

Nuria Martín Ruiz[1], Víctor Rebage Moisés[1], María Pilar Samper Villagrasa[2], Ana María Mateo Ferrando[1], Nieves Delia Royo Pérez[1], Raquel Pinillos Pisón[1], Victoria Caballero Pérez[1], Alberto Aldana Tabuenca[1], Ada Manero Oteiza[1] y Mª Luz Rodríguez Sanz[1]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza y [2]Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Objetivos: Estudio retrospectivo de una población de recién nacidos prematuros tardíos (RNPT) y recién nacidos a término (RNT) nacidos en el mismo hospital durante el año 2009, buscando si existen diferencias en cuanto al porcentaje de ingresos y reingresos, motivo de éstos, y morbilidad asociada.

Material y métodos: Estudio de 543 pacientes: 176 RNPT (48,2% de RNPT) y 367 RNT (8,6% de RNT). Análisis estadístico con el programa SPSS.

Resultados: El motivo más frecuente de ingreso en los RNT fue: sospecha de infección (20,2%), ictericia (19,9%) y dificultad respiratoria (14,7%). En los RNPT: bajo peso (30,1%), distrés respiratorio (23,9%) e ictericia (21,6%). Patología respiratoria: distrés respiratorio en los RNPT: 30,1%; RNT: 19,3% (p=0,005). Los de 34-35 semanas de edad gestacional (SEG) presentaron cuatro veces más distrés que el grupo de 36 SEG. Patología metabólica: Hipoglucemia: RNPT: 17,6%, RNT: 10,6%. Ictericia: RNPT: 44,9%, RNT: 24,5% (2 casos requirieron exanguinotransfusión). Fluidoterapia IV: RNPT: 42% (más en los de 34-35 SEG, debido en parte por antibioterapia IV), RNT: 38,1%. Nutrición parenteral: RNPT: 10,2% (en los de 34-35 SEG, 12,2%, en 36 SEG: 6,5%). RNT: 4,4% . Causa más frecuente de un segundo ingreso en periodo neonatal: RNT: infección y/o fiebre (55,6%). RNPT: presencia en domicilio de un episodio paroxístico/aparentemente letal.

En los RNPT:

- Se encuentra mayor proporción de ingresos (5,7% veces más; el mayor porcentaje

se encontró en los de 34 SEG: 72,2%). El ingreso hospitalario fue más precoz, requiriendo con más frecuencia UCI N (22,7% frente al 14,7% de los RNT). La duración de la hospitalización fue mayor (10,2 días frente a 5,7 días de los RNT).

- La morbilidad es mayor: patología respiratoria: 1,6 veces más riesgo de dificultad respiratoria, 3 veces más necesidad de CPAP nasal y 12 veces más ventilación mecánica. Metabólicamente: más hipoglucemia (1,6 veces más) e hiperbilirrubinemia (1,8 veces más). Los de 34 SEG presentaron la mayor tasa de morbilidad: 21% de hipoglucemia y 48,2% de ictericia.

- Dentro de los RNPT, la necesidad de tratamientos fue inversamente proporcional a la edad gestacional: en los de 34 SEG se administró antibioterapia y nutrición parenteral en más del doble de casos frente a los de 36 SEG.

- No se ha encontrado un aumento de la mortalidad.

Título tabla: Porcentaje de cada un a de las patologías que presentaban los recién nacidos a término y prematuros tardíos. Porcentaje de tratamientos administrados.

Patologías y procedimientos terapeúticos	% de RN a término (N=367)	% de RN prematuros tardíos (N=367)
Hipoglucemia	10.6	17.6
Ictericia	24.5	44.9
Apneas	2.7	5.7
Distrés	19.3	30.1
Anemia	6.3	4
Coagulopatía	5.7	9.1
Cardiopatía	14.2	16.5
Sepsis	0.8	0.6
Enterocolitis	0	0
Asistencia respiratoria	19.9	34.1
Administración de surfactante	0.8	1.7
Corticoides postnatales	0.3	0
Fluidoterapia	38.1	42
Drogas vasoactivas	3.3	0.6
Transfusión de hemoderivados	7.1	6.8
Antibioterapia intravenosa	28.6	33.5
Nutrición parenteral	4.4	10.2
Cirugía	3.3	3.4
UCI Neonatal	14.7	22.7

RN: Recién nacidos. UCI: Unidad de cuidados Intensivos

15:37 **166**

HIJO DE MADRE DIABÉTICA: ESTUDIO PERINATAL.

María Dolores Corral Sánchez[1] y Federico Gustavo Hawkins Carranza[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid

Objetivos: Determinar la prevalencia de malformaciones y complicaciones perinatales en los hijos de madres diabéticas nacidos en nuestro centro y estudiar si existen diferencias estadísticamente significativas entre los resultados de los hijos de madre con diabetes gestacional y pregestacional.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo y comparativo, revisando 151 historias clínicas de pacientes ingresados entre enero de 2005 y septiembre de 2009 cuyo motivo de ingreso estuvo relacionado con la diabetes materna. El estudio consistió en calcular la prevalencia de cada complicación en los hijos de madre diabética de forma global y comparar los resultados entre las diabéticas pregestacionales y gestacionales, y posteriormente, entre diabéticas gestacionales tratadas con dieta y tratadas con insulina.

Resultados: El 57% de las madres fueron diabéticas gestacionales y el 43% pregestacionales. Las complicaciones más frecuentes fue-

ron prematuridad (61,6%), parto por cesárea (63,6%) y macrosomía (36,4%). Entre las complicaciones metabólicas lo más frecuente fue la hipoglucemia (52.3%), seguida por ictericia (38.4%), policitemia (23.8%) e hipocalcemia (14.6%). Un 36,4% presentaron malformaciones, principalmente cardiopatías, pero sólo cinco pacientes presentaron malformaciones graves. En el estudio comparativo se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la prevalencia de macrosomía y de hipoglucemias e hipomagnesemias perinatales, a favor de los hijos de madres con diabetes pregestacional. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre diabetes gestacional tratada con dieta y tratada con insulina.

Conclusiones: Aunque la mortalidad perinatal asociada a la diabetes materna ha disminuido drásticamente gracias al buen control prenatal de las gestantes, continúa existiendo una morbilidad perinatal elevada. Entre las complicaciones más frecuentes se encuentran la prematuridad, la macrosomía, el nacimiento por cesárea y la hipoglucemia. Existe un alto porcentaje de malformaciones congénitas principalmente en la diabetes pregestacional, si bien la mayoría son malformaciones menores. En las diabéticas pregestacionales hay mayor porcentaje de complicaciones que en las diabéticas gestacionales.

15:44 **167**

RECÉM-NASCIDO PRÉ-TERMO TARDIO: UMA REALIDADE CRESCENTE. O QUE ESPERAR?.

Vanessa Portugal[1], Liliana Pinho[1], Claudia Ferraz[1] y María José Costa[1]

[1]Hospital Pedro Hispano, Porto, Portugal

Introdução: Denominam-se pré-termos tardios os recém nascidos (RN) que nascem com uma idade gestacional compreendida entre as 34 e as 36 semanas e 6 dias. Trata-se de uma realidade crescente com um impacto na saúde pública ainda mal conhecido. Estes RN apresentam uma imaturidade fisiológica e metabólica que lhes confere uma morbilidade e mortalidade significativas, mesmo apresentando uma antropometria ao nascimento semelhante ou sobreponível ao RN de termo.

Objectivo: Avaliar as complicações precoces (no primeiro mês de vida) dos RN pré-termo tardios nascidos durante o ano de 2010 numa unidade hospitalar.

Material e métodos: Estudo retrospectivo dos processos clínicos dos RN Pré-termo tardios nascidos em 2010. Foram avaliados factores predisponentes à prematuridade ; a idade gestacional e complicações do RN no período neonatal.

Resultados: Durante o referido ano, nasceram 122 RN pré-termo tardios. A idade materna média foi de 30,6 anos. Em 24% dos casos tratou-se de uma gestação gemelar. Verificaram-se intercorrências relevantes durante a gravidez em 51% das grávidas, sendo a mais frequente a pré-eclâmpsia. Das complicações neonatais precoces detectadas destacam-se as dificuldades alimentares em 16% dos RN e a icterícia neonatal em 50%, com uma necessidade média de fototerapia durante 3,7 dias. A hipoglicemia verificou-se em cerca de 20% dos RN, no primeiro dia de vida. As alterações respiratórias, tais como a taquipneia transitória do RN, apneias e sinais de dificuldade respiratória manifestaram-se igualmente em 20% destas crianças, 6 das quais com necessidade de ventilação não invasiva. Foram internados na Unidade de Cuidados intensivos e intermédios Neonatais 55 RN, com um período médio de internamento de 8,5 dias. Realizaram ecografia transfontanelar 53 RN, tendo-se detectado alterações em 21 casos, na maioria dos quais uma hiperecogenicidade periventricular em provável relação com a idade gestacional.

Conclusão: A prevenção do parto prematuro constitui um elemento fundamental na diminuição da morbilidade e mortalidade associados à prematuridade tardia. A vulnerabilidade destes RN obriga a uma vigilância médica rigorosa e justifica um reforço da educação parental pela equipa de saúde.

15:51 **168**

PREMATUROS TARDÍOS: MORBILIDAD EN EL PERIODO NEONATAL Y PRIMER AÑO DE VIDA.

Isabel Gázquez Serrano[1], Juana Mª Guzmán Cabañas[1], Carmen María de la Torre Morales[1], Carmen de la Cámara Moraño[1], Inés Roncero Sánchez-Cano[1] y Juan Luis Pérez Navero[1]

[1]Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: Los prematuros tardíos representan el grupo más frecuente y el que más ha aumentado en los últimos años. Estudios recientes describen las patologías que, condicionadas por su inmadurez, hacen preciso su ingreso en las unidades de neonatología. Por otro lado, se desconoce la evolución de estos recién nacidos tras el alta hospitalaria. Sin embargo, parecen tener una mayor morbilidad neonatal y probabilidad de ingreso durante el primer año de vida que los recién nacidos a término.

Objetivos: Describir la prevalencia, etiología, condiciones obstétricas y morbilidad relacionadas con la prematuridad tardía durante el periodo neonatal en un hospital de tercer nivel. Conocer la mortalidad y tasa de reingreso durante el primer año de vida de los prematuros tardíos en nuestro medio.

Material y métodos: Estudio descriptivo observacional de los prematuros tardíos nacidos en el periodo 2007- 2009. Se estudió de manera global y por semanas de edad gestacional, la morbilidad durante el ingreso en la unidad de neonatología, así como la necesidad de reingreso y motivo del mismo durante el primer año de vida. El análisis estadístico se realizó utilizando el programa SPSS versión 18.0 para Windows.

Resultados: Durante el periodo de tiempo estudiado, la tasa de prematuridad global fue del 8,22%; el 66,1% (n=697) fueron prematuros tardíos. Precisaron ingreso el 47% (n=330). Se administraron corticoides prenatales en el 37% (n=122). La morbilidad precoz más frecuente fue la patología respiratoria 28,3% (taquipnea transitoria el 24%); precisaron oxigenoterapia el 20% y ventilación mecánica el 3,2%; la ictericia que precisa fototerapia (31,2%); intolerancia digestiva (17%); hipoglucemia (10%); sepsis (12,4%). En cuanto a su evolución durante el primer año de vida, el 5.5% precisó reingreso hospitalario, siendo la bronquiolitis la causa más frecuente, seguida de la neumonía y el reflujo gastroesofágico. La tasa de mortalidad fue del 5.73‰ .

Conclusiones: Los resultados definen la importancia de la prematuridad tardía, por su frecuencia y necesidades de ingreso así como la morbilidad hospitalaria a corto plazo y durante el primer año de vida, coinciden con lo publicados. No encontramos diferencias en cuanto a la distribución de la patología según edad gestacional, pero si según hubiesen o no recibido corticoides prenatales.

15:58 **169**

FACTORES DEMOGRÁFICOS ASOCIADOS AL ÉXITO DE LA LACTANCIA MATERNA AL ALTA DEL HOSPITAL.

Carmen Jimena Brun[1], Gema Carrasco Perona[1], Remedios Felipe García[1], Rosa García Mascaraque Romero de Ávila[1], Ana Belén Zatón Casero[1] y Nieves de Lucas García[1]

[1]Hospital General de Tomelloso, Ciudad Real

Antecedentes y Objetivos: Analizar factores demográficos asociados al éxito de la lactancia materna exclusiva al alta hospitalaria de nuestro hospital comarcal.

Metodos: Estudio prospoectivo de cohortes con factores demográficos. Análisis bivariante con chi cuadrado y multivariante mediante regresión logística. Paquete SPSS 17.0.

Resultados: Se analizaron 996 recién nacidos consecutivos, 49,7% niñas, 69,8% del pueblo T, 7,7% del pueblo A y 18,6% del pueblo S. Lactancia materna exclusiva al alta 65,9%, artificial 28,9% y mixta 5,2%. En el análisis bivariante la lactancia materna exclusiva al alta varió según día de la semana de nacimiento (p<0,001), mes (p<0,001) y pueblo materno (p<0,001). En el análisis multivariante se asoció lactancia materna exclusiva a pueblo materno S, con matrona especialmente implicada en lactancia materna (OR 2,23 IC95% 1,28-3,89, p=0,005) o nacimiento en noviembre (OR 4,13 IC95% 1,44-11,89, p=0,008), mientras que nacer en agosto, el mes con más sustituciones en enfermería, se asoció a fracaso (OR 0,45 IC95% 0,25-0,82). La lactancia materna tendió a aumentar en el tiempo (p=0,01).

Conclusiones: Los factores demográficos vinculados a implicación y calidad en los recursos humanos se asociaron a éxito en la lactancia materna exclusiva al alta hospitalaria en nuestro hospital comarcal.

16:05 **170**

BAJO PESO AL NACER Y PRESENCIA DE ELEMENTOS TRAZA EN PLASMA DE CORDÓN UMBILICAL.

Graciela Ortega Evangelio[1], Carmen Ivorra Ivorra[2], Consuelo García Vicent[1], Francisco Ponce Zanón[2], Julio Álvarez Pitti[1], María Isabel Torro Domenech[1] y Empar Lurbe Ferrer[1]

[1]Consorcio Hospital General Universitario, Valencia y [2]CIBERobn, Instituto de Salud Carlos III, Madrid

Objetivo: el bajo peso al nacimiento (BPN) se ha asociado con el riesgo aumentado de padecer enfermedad cardiovascular y/u obesidad en la edad adulta, por lo que el estudio de los factores que predisponen a su aparición es de importancia capital. Estudios previo han demostrado la posible implicación de los metales en el desarrollo de BPN. El objetivo del presente estudio es determinar la relación existente entre el bajo peso al nacer y la concentración en plasma de estos elementos.

Material y método: se incluyeron a 54 pacientes caucásicos de orígen europeo nacidos a término tras un embarazo en ausencia de patología perinatal. El peso al nacer se obtuvo de los datos obstétricos y acorde a esto a los recién nacidos se clasificaron en: pequeño para la edad gestacional (PEG; n=20) o adecuado para la edad gestacional (AEG; n=34), en función de que el peso al nacimiento fuera menor o mayor del percentil 10 respectivamente. Las muestras se obtuvieron de la sangre del cordón umbilical inmediatamente después del nacimiento. Se determinaron por medio de espectrómetro de masas los niveles plasmáticos de 10 elementos (Sb, Cd, Co, Cu, Cr, Fe, Mg, Mn, Na, Zn). Los resultados se expresan como media ± SD.

Resultados: los niveles de los distintos metales en ambos grupos se muestran en la figura. Los niveles de cobre y manganeso fueron significativamente mas altos en los niños pertenecientes al grupo del menor peso al nacer (Cu 4.6 ±1.6 microM vs 3.8 ±1.1 microM; p=0.028; Mn 84.6 ± 43.0 nM vs 60.0 ± 25.6 nM; p=0.022)

Conclusiones: Los niños con bajo peso al nacimiento presentan niveles más elevados de cobre y manganeso, dos elementos relacionados con la actividad de un gran número de sistemas enzimáticos. El aumento del Cobre y Manganeso en sangre del cordón umbilical podrían contribuir a la restricción del crecimiento fetal.

16:12 **171**

MANTENIENDO LA ACREDITACIÓN INICIATIVA PARA LA HUMANIZACIÓN DE LA ASISTENCIA AL NACIMIENTO Y LA LACTANCIA: FORMACIÓN CONTINUADA EN LACTANCIA PARA PROFESIONALES.

Leticia Lesmes Moltó[1], Patricia Manzanares Blázquez[1], Beatriz Flores Antón[1], Irene Rivero Calle[1], Manuel Arturo Paz Lovera[1], Susana de las Heras Ibarra[1], Laura Domingo Comeche[1], Mª José Rivero Martín[1], María Sanz Fernández[1] y Nuria Nieto Gabucio[1]

[1]Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada (Madrid)

Introducción: Nuestro hospital fue acreditado por la IHAN-UNICEF en 2006 por su apoyo a la lactancia. Como parte de las actividades para el mantenimiento de las buenas prácticas, además de cursos de formación de 3 días de duración, se realizan periódicamente talleres teórico-prácticos de reciclaje en lactancia para los profesionales que atienden madres y niños.

Analizamos la efectividad de estos talleres para aumentar los conocimientos de los profesionales.

Material y métodos: Antes y después del curso los alumnos cumplimentaron el mismo examen de 20 preguntas de test de respuesta única. Se presentan los resultados pre y postcurso. Se utiliza test T de Student (o prueba U de Mann-Whitney, si indicada) para comparación de medias. Estadísticas realizadas con SPSS 15.0.

Resultados: Se llevaron a cabo 3 talleres de reciclaje en lactancia materna durante el mes de Junio de 2009 de 8 horas de duración. Han asistido 65 profesionales (1 pediatra, 1 matrona, 34 enfermeras y 28 auxiliares). La media de tiempo trabajado es de 3,68 años (DS1,62). El 69,8% de los profesionales habían realizado al menos un curso de lactancia previo.

La calificación en los test precurso es de 6,14 (DS 1,33), aumentando en los test postcurso de manera significativa (8,63; DS 0,83) (p<0,0001), y del mismo modo para enfermeras y auxiliares (p<0,0001). También aumentaban los conocimientos en los profesionales que habían recibido formación previa en lactancia (p<0,0001). Las preguntas con un porcentaje >15 % de fallos en el examen postcurso fueron las relativas al tratamiento de la patología de la lactancia, extracción y conservación de la leche y fisiología.

Conclusiones: La formación resulta crucial para dar un apoyo profesional a las madres lactantes, y para el mantenimiento de prácticas adecuadas, basadas en la evidencia.

Estos talleres han demostrado ser útiles para mantener y potenciar la formación de los profesionales, influyendo positivamente en el grado de conocimiento adquirido, independientemente de la categoría profesional, e incluso en el personal ya formado en lactancia.

16:19 **172**

PARÁLISIS CONGÉNITA DE CUERDAS VOCALES COMO CAUSA DE ESTRIDOR INSPIRATORIO EN EL NEONATO. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Paula Belda Benesiu[1], Laura Andújar Rodríguez[1], Sonia Molina López[1], Marta Ballbè Blasi[1], M. Jesús Ferrández Berenguer[1] y Fernando Vargas Torcal[1]

[1]Hospital General Universitario de Elche, Elche/Elx (Alicante)

Introducción: La etiología del estridor inspiratorio en el neonato incluye lesiones iatrogénicas del tracto respiratorio superior, las malformaciones y tumores de mediastino y cuello y algunas malformaciones del sistema nervioso central. Destacan las malformaciones de la vía

aérea superior, entidades raras cuyo estudio es importante para valorar al recién nacido las primeras horas de vida, dada la repercusión que pueden tener en la permeabilidad de dicha vía.

Caso Clínico: Recién nacida a término (40+1)/peso adecuado, ingresa por dificultad respiratoria. Antecedentes: embarazo controlado y normoevolutivo. Cribado EGB negativo. Parto vaginal. Apgar 8/9. Inicia a los 5 minutos de vida aleteo nasal y leve tiraje intercostal. Tras hora y media ingresa ante no mejoría. Exploración: SatO2 92% (FiO2 hasta 30%). Aceptable estado general. Respiraciones superficiales, tiraje subcostal leve, no quejido. Leve estridor inspiratorio intermitente que se acentúa con el llanto. Buena entrada de aire bilateral. Activa, leve hipotonía generalizada. Resto normal. A las 9 horas de vida ingresa en UCI con IMV ante leve empeoramiento respiratorio, y con ello ceden las necesidades de oxígeno. Al 4º día de vida presenta crisis de empeoramiento que se resuelve en 24 h, precisando después CPAP por estridor inspiratorio persistente. Se trató con dexametasona 10 días, con discreta mejoría. Alimentación enteral casi todo por SOG. Fibrobroncoscopia a los 23 días de vida: parálisis de ambas cuerdas vocales en línea media. Se traslada al hospital de referencia para valoración. Al traslado: edad 27 días; conectada a CPAPn. Relajada y en prono: no distrés. En supino o agitada: tiraje supraesternal y subesternal tipo pectum excavatum, y cianosis peribucal. Llanto agudo y estridor inspiratorio importante. Neurológico normal. Seguimiento telefónico: 2 meses de edad. En respiración espontánea: 3 semanas. Buenas tomas por SOG/succión. RMN cerebral: normal. En sucesivas fibrolaringoscopias: mismo diagnóstico, sin otros hallazgos. No realizada traqueostomía.

Comentarios: La parálisis congénita de cuerdas vocales es una causa frecuente de estridor congénito por fijación en posición paramedial de una o ambas cuerdas vocales. No hay acuerdo en el predominio de la uni o bilateralidad; en ambos casos hay una tasa alta de recuperación espontánea de la función.

16:26 **173**

DETECCIÓN DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS POR ECOGRAFÍA FETAL DEL SEGUNDO TRIMESTRE: EXPERIENCIA EN 10.256 FETOS.

Rafael Ayuso Velasco[1] y Emilio Blesa Sánchez[1]

[1]Hospital Materno Infantil, Badajoz

Introducción: Cuando se detecta una anomalía congénita prenatalmente, el pediatra debe conocerla para participar en el consejo a los padres y planificar el tratamiento pre o postnatal. Nuestros objetivos son: conocer la incidencia de las malformaciones congénitas sospechadas con la ecografía del 2º trimestre en nuestro Hospital, en especial las que precisan tratamiento quirúrgico general, comprobar cuántos diagnósticos se confirman al nacimiento y valorar cuál es su utilidad para informar a los padres sobre la probabilidad de un diagnóstico correcto y sobre el pronóstico de su hijo.

Material y Métodos: Se revisan los informes ecográficos prenatales del 2º trimestre de embarazo entre enero de 2005 y julio de 2009. Registramos los hallazgos ecográficas, su evolución, el número de abortos y se comprueba el diagnóstico neonatal.

Resultados: De las 10.256 ecografías realizadas, 638 fetos (6'22%) presentan alguna alteración ecográfica: 250 génito-urinarias (35%), 136 cardíacas (19%), 116 neurológicas (16'3%), 85 con arteria umbilical única (12%), 39 digestivas (5'4%), 25 esqueléticas (3'5%), 12 torácicas (1'7%), 11 máxilofaciales (1'5%), 9 son polimalformados, 3 fetos muertos y 1 teratoma sacrococcígeo. De los 213 fetos con sospecha de patología susceptible de cirugía general, se confirman al nacimiento 48 alteraciones urológicas, 4 digestivas, 4 torácicas y el teratoma. 7 son abortos espontáneos y 7 voluntarios.

Discusión y Conclusiones: La incidencia de las alteraciones ecográficas fetales detectadas en nuestro Hospital es ligeramente mayor a la referida por otros autores y el índice de falsos positivos de la ecografía para su detección es similar a la media aportada por la bibliografía. Aún reconociendo la utilidad de la ecografía prenatal para la detección de defectos congénitos, los falsos positivos y la evolución espontánea favorable en un alto porcentaje de fetos, nos debe hacer ser prudentes al asesorar a los padres sobre la decisión de proseguir con el embarazo, o al tomar otras determinaciones en cuanto a la actuación sobre el feto.

16:33 **174**

DIFERENCIAS EN LA COMPOSICIÓN CORPORAL EN RECIÉN NACIDOS CAUCÁSICOS HIJOS DE MADRES FUMADORAS.

Laura Escartín Madurga[1], Gerardo Rodríguez Martínez[1], María Pilar Samper Villagrasa[1], Adriana Jiménez Muro[2], Adriana Marqueta[2], Pilar Murillo Arnal[1] y Isabel Nerín[2]

[1]Servicio de Pediatría. Hospital Clínico universitario Lozano Blesa, Zaragoza y [2]Unidad de Tabaquismo, Facultad de Medicina de Zaragoza, Zaragoza

Introducción: El tabaquismo durante el embarazo puede tener consecuencias en el recién nacido (RN) a corto y largo plazo. Objetivos: Conocer prevalencia y condicionantes del tabaquismo en gestantes de nuestro medio así como el efecto que éste tiene en el producto de la gestación.

Material y Métodos: Estudio transversal de una muestra de 1216 madres y sus recién nacidos atendidos en el año 2009. Criterios de inclusión: Raza caucásica, RN a término, productos de gestación única y ausencia de patología que altere el crecimiento o estado nutricional del RN. Se recogieron variables del embarazo, parto, hábito tabáquico y antropometría paterna, materna y del RN mediante cuestionario en las primeras 24 horas tras el parto.

Resultados: El 22,2 % de las mujeres fumaron durante el embarazo. Presentaron una edad media menor (29,9±5,4 años vs 31,6±5,1 años)(p< 0,001) y mayor ganancia ponderal (13,14±5,12 kg vs 12,07±4,51 kg)(p<0,001). No se encontraron diferencias significativas en la antropometría pregestacional ni en aspectos socioculturales. Los RN hijos de madres fumadoras tuvieron peso, longitud y perímetros corporales inferiores (p<0,001), sin diferencias en el índice ponderal. La suma de cuatro pliegues fue inferior en los hijos de madres fumadoras (p<0,001), sin diferencias en su distribución. El cociente suma de cuatro pliegues/peso fue superior en los hijos de madres fumadoras (p<0,001). Éstos presentaron un peso al nacimiento inferior al P10 en el 11,2% versus el 4,7% de los hijos de madres no fumadoras (p<0,001) RR Peso < p10: 2.5 (IC 95%: 1,58–4,08), de forma similar ocurrió con la longitud al nacimiento (<p10: 20.5% vs 4,7%)(p<0,001) RR Longitud < p10: 2,35 (IC 95%: 1,54–3,82).

Conclusiones: Prevalencia de tabaquismo gestacional en nuestro sector similar al resto de España. Las gestantes fumadoras son más jóvenes y presentan mayor ganancia ponderal durante la gestación. Los RN de madres fumadoras tienen menor peso, longitud y perímetros corporales al nacimiento. La disminución del tamaño corporal es proporcionada y afectan tanto al compartimento graso como al no graso sin diferencias en el patrón de distribución de la masa grasa. Los hijos de madres fumadoras presentan un riesgo de 2,5 veces superior de tener recién nacidos pequeños para la edad gestacional.

16:40 **175**

SEGUIMIENTO DE HIJOS DE MADRE VIH EN NUESTRO MEDIO.

María del Mar Fernández Martínez[1], María del Rosario Jiménez Liria[1], Francisco Lendínez Molinos[1], Mª Ángeles Váquez López[1], Javier Díez-Delgado Rubio[1], José Espín Gálvez[1] y Antonio Bonillo Perales[1]

[1]C.H. Torrecárdenas, Almería

Introducción: Los niños constituyen una población especialmente susceptible a los efectos del VIH. España es el país de Europa Occidental con mayor número de casos de Sida pediátrico, debido a la alta prevalencia de la infección en mujeres en edad fértil. La transmisión materno-fetal vertical (TV)) es la principal vía de contagio, por lo que es fundamental la prevención. Se conocen los factores de riesgo para la TV durante el embarazo, el parto y el postparto, como son la carga viral (CV) materna, estadío de la enfermedad en la madre, tiempo de bolsa rota, tipo de parto y lactancia materna y se han puesto en marcha protocolos de tratamiento (PACTG076: administración de AZT en el embarazo, parto y al RN), que han permitido disminuir el número de pacientes pediátricos con SIDA. En nuestro servicio se puso en marcha en Mayo de 2002 la guía práctica para la asistencia y control del recién nacido (RN) hijo de madre con VIH.

Objetivo: Analizar las características clínicas y analíticas de las madres VIH y sus RN de nuestra área de influencia y los resultados del seguimiento de los RN.

Material y metodos: Se realizó un estudio descriptivo en el que se incluyeron todos los RN hijos de madres con infección VIH que nacieron entre Mayo-02 a Diciembre-10 atendidos en nuestro centro. Se analizaron las características clínicas y analíticas maternas, así como el tipo de parto, la cumplimentación del tratamiento según protocolo PACTG 076 y la evolución de los RN tras 2 años de seguimiento.

Resultados: Se incluyeron 24 pacientes. 25% fueron prematuros. Peso medio de 2,8 Kg. En el 100% se cumplió el tratamiento en el parto y al RN con AZT. La CV materna fue indetectable en el 8,3%. El parto por cesárea se realizó en 41,7%, aunque en el 16,7% de los partos la cesárea no fue electiva sino urgente. Las horas de bolsa rota fue < 4 horas en el 75%. Presentaron co-infección con Hepatitis B en 12,5%. La madre en un 25% de los casos era adicta a drogas por vía parenteral. En nuestra serie sólo se produjo transmisión vertical en un caso. No se han registrado signos de toxicidad por AZT.

Conclusiones: 1) La transmisión vertical en nuestra serie ha sido excepcional, destacando que el caso descrito se produjo al inicio de la implantación del PACTG 076. 2) No hemos encontrado asociación entre el tipo de parto y la tasa de infección. 3) El tratamiento con AZT es el único empleado en nuestros RN y parece seguro para controlar la TV

Jueves, 16 de junio (15:30 – 16:45)

CARDIOLOGÍA Y CIRUGÍA.

Sala C1 (planta 1)

15:30 **176**

INCIDENCIA Y CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LAS MIOCARDIOPATÍAS PRIMARIAS EN NUESTRA PROVINCIA 2000-2010.

Mª Teresa Cantero Tejedor[1], Juan Manuel Bartolomé Porro[1], Alfonso Peña Valenceja[1], María de la Cruz González Torroglosa[1], Esther María Maldonado Ruiz[1], Jesús M. Andrés de Llano[1] y Manuela Camino López[2]

[1]Complejo Asistencial, Palencia y [2]Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: Las miocardiopatías son enfermedades primarias del miocardio con una importante mortalidad en la infancia. Existen pocos datos sobre su incidencia real, siendo ésta muy variable según el tipo y las series, así como sobre su epidemiología y curso clínico.

Objetivo: Determinar la incidencia, así como los datos clínicos y epidemiológicos de las miocardiopatías primarias en la población infantil de nuestra provincia entre los años 2000 y 2010 ambos inclusive.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los pacientes hasta 14 años, atendidos en el área sanitaria de nuestra provincia, diagnosticados de miocardiopatía, en el periodo señalado. Se utilizó la codificación ICD-9 MC.

Resultados: Se diagnosticaron 4 casos de miocardiopatía en una población infantil (0-14 años) de 19.174 niños (1.9 casos/100.000 niños/año). Dos casos fueron miocardiopatía dilatada (0.95 casos/100.000 niños/año), un caso miocardiopatía hipertrófica y otro caso miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo (VI). La edad al diagnóstico osciló entre los 12 meses y los 12,5 años. Todos los casos fueron varones. Los dos casos de miocardiopatía dilatada se presentaron con signos de insuficiencia cardiaca en niños menores de 2 años y los otros dos casos fueron hallazgos casuales en el estudio de un soplo cardiaco. Por refractariedad al tratamiento médico un caso de miocardiopatía dilatada y el caso de miocardiopatía hipertrófica fueron trasplantados a los 12 meses y 4,5 años del diagnóstico respectivamente, otro paciente con miocardiopatía dilatada recuperó la función del VI durante el seguimiento y el paciente con miocardiopatía no compactada se mantiene clínicamente estable con tratamiento médico.

Conclusiones: La incidencia de miocardiopatías primarias en la población infantil de nuestra provincia es superior a la descrita en la literatura (1.13 casos/100.000 niños/año) al igual que el de la miocardiopatía dilatada de forma aislada (0.34-0.57 casos/100.000 niños/año). El pronóstico ha mejorado gracias al trasplante cardiaco.

15:37 **177**

VALIDAÇÃO DO SCORE DE ALVARADO NO DIAGNÓSTICO DE APENDICITIS AGUDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES NUM HOSPITAL.

Pierre Gonçalves[1], Arnaldo Cerqueira[1] y Sofia Martins[1]

[1]Escala, Braga, Portugal

Introdução: O diagnóstico apendicite aguda é essencialmente clínico, mas metodologias têm sido desenvolvidos no sentido de evitar laparotomias não terapêuticas (15-30%), como é exemplo o score de Alvarado (SA). Objectivo: Validar o SA para o diagnóstico de AA em crianças admitidas no Hospital de Braga (HB).

Métodos: Estudo de validação de método de diagnóstico (SA) para AA, tendo como golden standard o exame histológico. A população estudada consistiu de 192 crianças (0-17 anos) com dor abdominal e submetidos a apendicectomia, no período de 12/ 2008 a 07/2010 (20 meses). Foi realizada a análise retrospectiva dos processos clínicos e determinados os valores da sensibilidade (S), especificidade (E), valor preditivo positivo (VPP), valor preditivo negativo (VPN) e o likelihood ratio (LR). Excluiu-se os doentes nos quais não existiam informações para uma ou mais variáveis que compõem o SA.

Resultados: Excluídos 46 doentes por ausência de informação necessária para o SA. A análise descritiva destes doentes era idêntica ao grupo dos 146 seleccionados.

Usando ponto de corte para o SA (tabela 2):

- = 7 - S=46%, E=87%, VPP=95%, VPN=23% e LR=3,5;
- = 6 - S=71%, E=74%, VPP=94%, VPN=32% e LR=2,7;
- = 5 - S=85%, E=57%, VPP=91%, VPN=42% e LR=7,6.

Conclusões: O SA é um instrumento de predição de AA simples, barato, pouco invasivo e com alto valor na triagem de crianças com suspeita de AA. É importante diminuir os falsos negativos que representam a falha no diagnóstico dos doentes com AA, além de reduzir os falsos positivos para minimizar a taxa de laparotomias não terapêuticas.

Na nossa perspectiva recomendamos utilizar como ponto de corte o valor do SA = 5, uma vez que apenas 18 crianças com AA seriam inicialmente classificadas como apendicite improvável, valor este que aumentaria para os 67 doentes para o valor do SA = 7. Para SA = 5, observamos que 91% dos doentes tinham AA, revelando um alto VPP. Um SA = 5 é 7,6 vezes mais provável num indivíduo com AA (LR).

O SA poderá ter a sua aplicabilidade na triagem dos doentes com dor abdominal, contudo todos os métodos de diagnóstico são complementares, devendo a decisão do diagnóstico em última estância resultar do acompanhamento clínico e reavaliação sistemática dos doentes.

15:44 **178**

ESPECTRO CLÍNICO-ECOCARDIOGRÁFICO DE LA AFECTACIÓN CARDÍACA EN LAS MUCOPOLISACARIDOSIS TIPOS I Y II.

Vanessa Fernández Iglesia[1], Ignacio Oulego Erroz[1], Jorge Martínez Sáenz de Jubera[1], Estíbalitz Garrido García[1], Lizbely Dayana Moreno Duque[1] y Luis Javier Ferrero de la Mano[1]

[1]Complejo Asistencial, León

Introducción: la afectación cardíaca de las mucopolisacaridosis es una de las causas de mortalidad en este grupo de enfermedades e incluye valvulopatía, miocardiopatía e hipertensión pulmonar. Su diagnóstico precoz y evaluación periódica puede realizarse mediante ecocardiografía y técnicas de doppler.

Objetivos: analizar el tipo de afectación cardíaca valorada por ecocardiografía-doppler en pacientes pediátricos diagnosticados de mucopolisacaridosis en nuestro centro entre el 1 de enero de 2000 y el 31 de diciembre de 2010 así como su evolución clínica durante dicho periodo.

Material y métodos: estudio observacional, descriptivo. Se recogen datos de filiación, clínicos, ecográficos al diagnóstico y en la evolución de la afectación cardiaca de los pacientes con mucopolisacaridosis durante el periodo citado.

Resultados: Durante el periodo de estudio se diagnosticaron dos parejas de hermanos, una afecta de enfermedad de Hunter y otra de enfermedad de Hurler. Los datos clínicos y ecocardiográficos del seguimiento se resumen en la tabla I.

Conclusiones: La afectación cardiaca estuvo presente en todos los pacientes de esta muestra siendo la valvulopatía de cavidades izquierdas y la alteración de la relajación del ventrículo izquierdo lo más frecuente. El tratamiento enzimático más precoz retrasó la progresión de las alteraciones cardíacas en un paciente con mucopolisacaridosi tipo I. Pese a estar sin tratamiento la afectación cardiaca de la mucopolisacaridosis tipo II se mantuvo estable durante el período de seguimiento. Las técnicas de doppler tisular pueden ser útiles para el seguimiento de la disfunción diastólica en estos pacientes y para la detección precoz de la progresión a miocardiopatía restrictiva.

15:51 **179**

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG DE INICIO NEONATAL: REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 23 AÑOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO.

Ana Orizaola Ingelmo[1], Jana Domínguez Carral[2], María Teresa Leonardo Cabello[2], Leticia García Higuera[2], Daniel Gutiérrez Pascual[3], José Ricardo Galván Robles[3], Inmaculada Fernández Jiménez[4] y Ernesto de Diego García[4]

[1]Universidad de Cantabria - Servicio Pediatría HUMV, Santander (Cantabria), [2]Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla- Universidad de Cantabria, Santander (Cantabria), [3]Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría HUMV, Santander (Cantabria) y [4]Servicio de Cirugía Pediátrica HUMV, Santander (Cantabria)

Objetivos: Describir las características de los pacientes con diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung (EH) cuya clínica se inició en periodo neonatal.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo basado en los datos recogidos en las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de EH entre los años 1987 y 2010. Para el análisis de los datos se utilizó el programa estadístico SPSS versión 15.0.

Resultados: Encontramos un total de 14 pacientes, todos varones ,a término, el 86% con peso adecuado para la edad gestacional. La edad media al ingreso en la Unidad Neonatal fue de 4 días. El 71,4% presentaban vómitos, el 93% distensión abdominal y el 43% rechazo de alimentación, y un paciente presentó irritabilidad. El tiempo medio de expulsión de meconio fue de 40 horas, precisando estimulación rectal el 71,4%. Al ingreso se realizó Rx simple de abdomen y enema opaco a todos los pacientes, ecografía abdominal al 57%, y manometría anorectal en 2 casos. Se realizó biopsia prequirúrgica en el 43% de los casos. Como complicaciones previas a la cirugía, el 57% presentó enterocolitis, el 31% se complicó con sepsis y en 2 casos hubo perforación. En cuanto al tratamiento, 13 de los 14 pacientes fueron intervenidos a una edad media de 5 meses, el 53% en 2 tiempos mediante técnica de Duhamel, y el 47% en 1 tiempo mediante técnica de De la Torre. Previo al tratamiento quirúrgico, todos los pacientes se mantuvieron con enemas de SSF. En cuanto a las complicaciones posteriores, 2 pacientes presentaron incontinencia fecal transitoria, 1 excoriaciones perianales, 1 prolapso rectal y 1 alteraciones miccionales.

Conclusiones: La clínica durante el período neonatal de la EH fundamentalmente se basa en la distensión abdominal, vómitos y rechazo de alimentación, junto a un tiempo para la eliminación de meconio mayor de 24 horas. El tratamiento en estos pacientes, aunque al inicio debe ser conservador, es quirúrgico. En nuestra serie, existen más complicaciones en el período antes de la intervención que posteriormente. No hay diferencias en las complicaciones observadas en cuanto a la técnica empleada.

15:58 **180**

TAQUICARDIA VENTRICULAR CATECOLAMINÉRGICA: UNA CAUSA TRATABLE DE MUERTE SÚBITA EN NIÑOS.

Ana Barrios Tascón[1], Fernando Benito Bartolomé[2], Carolina Blanco Rodríguez[3] y Teresa Raga Poveda[1]

[1]Hospital Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes (Madrid), [2]Hospital Universitario La Paz, Madrid y [3]Hospital Infanta Leonor, Madrid

Introducción: La taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC) es una arritmia de base genética, potencialmente letal que se presenta en pacientes con corazón estructuralmente normal. Cursa clínicamente con síncopes recurrentes y muerte súbita en la infancia y adolescencia por taquicardia ventricular polimorfa y fibrilación ventricular, desencadenadas tras la descarga adrenérgica secundaria a estrés físico o emocional.

Pacientes y resultados: Presentamos nuestra serie de 4 pacientes diagnosticados de TPVC entre los 8 y 11 años de edad. La edad de inicio de los síntomas varió desde los 6 a los 11 años. Los síncopes se desencadenaron durante el ejercicio o en situación de estrés emocional (ante un examen, al subir en una montaña rusa, previo a una extracción sanguínea). Como característica clínica común, todos ellos presentaron episodios de síncope mientras nadaban en la piscina. El diagnóstico de TVPC se realizó en tres casos mediante ergometría y en uno precisó Holter implantable. Este último paciente fue el único de nuestra serie que tenía antecedentes familiares de muerte súbita (hermano fallecido mientras nadaba), presentó recurrencia de los síncopes a pesar del tratamiento ß -bloqueante (en 2 ocasiones precisó reanimación cardiopulmonar avanzada) por lo que se le implantó un DAI asociado a denervación simpática cardiaca izquierda (DSCI) y el estudio genético demostró mutación del gen del receptor de la ryanodina (RyR2). En el resto de los casos la recuperación del sincope fue completa al ceder el desencadenante. En el tiempo de seguimiento (6 meses-13 años), sólo el primer caso ha presentado recurrencia del síncope por TVPC [2], tratadas mediante terapias apropiadas del DAI.

Conclusiones: Los ß -bloqueantes (nadolol) son el tratamiento de elección. La implantación de desfibrilador asociado a DSCI, se indica en los casos de recurrencia del síncope / parada cardiaca a pesar del tratamiento farmacológico. Es importante conocer esta entidad y realizar diagnóstico precoz para evitar el alto riesgo de muerte súbita.

16:05 **181**

VARIACIONES DEL PESO Y TALLA EN NIÑOS CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA Y SU MODIFICACIÓN TRAS EL TRATAMIENTO MÉDICO O QUIRÚRGICO.

Lizbely Dayana Moreno Duque[1], Cristina Rodríguez Fernández[1], Estíbalitz Garrido García[1], Vanessa Fernández Iglesia[1], Santiago Lapeña López de Armentia[1], Raquel Álvarez Ramos[1], María Leticia Fernández Pérez[1] y Raquel Morales Sánchez[1]

[1]Complejo Asistencial Universitario de León, León

Objetivo: Analizar la fecuencia de peso y talla baja en niños con cardiopatía congénita, y su corrección tras cumplir tratamiento médico o quirúrgico.

Material y Métodos: Estudio observacional retrospectivo de niños con cardiopatía congénita seguidos en consulta de Cardiología Infantil durante un año. Variables analizadas: sexo, tipo de cardiopatía, peso y talla (al nacer, antes y después de tratamiento), edad de diag-

nóstico, clínica de presentación, tratamiento médico y/o tratamiento quirúrgico. Por tipo de cardiopatía se clasificaron en: acianógena con flujo pulmonar aumentado (AFPA), acianógena con flujo pulmonar normal o disminuido y cianógena con flujo pulmonar aumentado. Se dividió la muestra en tres grupos: pacientes que no precisaron tratamiento, pacientes que sólo recibieron tratamiento médico y pacientes que fueron intervenidos quirúrgicamente. El estado de nutrición se evaluó mediante los índices peso/edad, talla/edad y se definió desnutrición con puntuaciones Z menores a -2. Se utilizó el programa estadístico SPSS versión:13.0.

Resultados: Fueron incluidos 118 pacientes: 62 mujeres (52,5%). La mayoría (58,4%) detectados en el período neonatal. La clínica de presentación fue soplo cardiaco en 102 (87%). Las cardiopatías AFPA fueron las más frecuentes (66%). El peso y talla al nacer en la mayoria fue normal (95,6%). Sólo un 7.6% tuvo un z-score menor o igual a -2 de talla y 3,3% de peso al momento del diagnóstico, siendo más frecuente en aquellos pacientes con diagnóstico de comunicación interventricular (CIV) y en aquellos que recibieron algún tipo de tratamiento (quirúrgico ó médico). De la muestra total 8,4% recibieron sólo tratamiento médico y 13,5% fueron intervenidos quirúrgicamente, no hubo diferencias significativas entre el peso y la talla antes y después de la indicación de tratamiento, independientemente del tipo de cardiopatía.

Conclusiones: en nuestro medio la frecuencia de desnutrición es baja en los niños con cardiopatía congénita. Se afectan más los pacientes con cardiopatías de flujo pulmonar elevado. El diagnóstico se realiza principalmente en la etapa neonatal. No se observó diferencia significativa en los índices antropométricos en ninguno de los tratamiento realizados.

16:12 **182**

HALLAZGO ACCIDENTAL DE UN SÍNDROME DE CASCANUECES.

Nataliz Vega Mata[1], Cristina Montalvo Ávalos[1], Antonia Jesús López López[1], Cristina Granell Suárez[1], Ángela Gómez Farpón[1] y Jose Antonio Álvarez Zapico[1]

[1]Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias)

Introducción: El varicocele secundario se origina por la compresión del drenaje venoso del testículo por diferentes causas, principalmente de estirpe tumoral. Una causa no maligna del varicocele secundario es el denominado síndrome del Cascanueces

Caso clínico: Varón de 11 años, con molestias en el testículo izquierdo de semanas de evolución, que a la exploración presenta una asimetría del tamaño testicular, con un testículo izquierdo de mayor tamaño, coloración azulada y de consistencia irregular y blanda sin maniobra de valsalva. No antecedentes de hematuria. Con el diagnosticado de varicocele izquierdo grado III: se interviene realizándose una sección de los vasos espermáticos izquierdos mediante abordaje laparoscópico. Durante la cirugía se detecta dilatación de los vasos espermáticos, vasos deferenciales, la vena renal izquierda y superficie hepática con coloración rojo-vinosa y lesión blanquecina de aspecto cicatricial de +/- 0,2-0,3 cm de diámetro. Dado los hallazgos laparoscópicos, se realiza ecografía abdominal que no detecta alteraciones vasculares a nivel hepático pero sí una dilatación de la vena renal izquierda en su porción proximal, motivado por una compresión en el cruce entre la aorta y la arteria mesentérica superior, presentando esta última un ángulo de salida desde la aorta inferior a 25º (Sd. De Cascanueces). Esta compresión condiciona, además, abundante circulación colateral en el sistema de la vena espermática izquierda datos que se confirman posteriormente con un angioTC abdominal.

Conclusión: En el 90 % los varicoceles son en el lado izquierdo por una simple disposición anatómica de las desembocaduras de las venas. Esta mayor incidencia hace que posibles causas secundarias no sean investigadas, sin embargo, la exploración laparoscópica durante la cirugía puede orientarnos hacia una causa etiológica de varicoceles.

16:19 **183**

SÍNDROME DUMPING TRAS FUNDUPLICATURA TIPO NISSEN.

María Zornoza Moreno[1], Julio Cerdá Berrocal[1], César Sánchez Sánchez[1], Guillermo Álvarez Calatayud[1], Carolina Corona Bellostas[1], Ana Rosa Tardáguila Calvo[1], Agustín del Cañizo López[1], Esther Molina Hernando[1], María Antonia García-Casillas Sánchez[1] y David Peláez Mata[1]

[1]Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: El Síndrome Dumping es una complicación infrecuente tras la funduplicatura tipo Nissen. Se produce ante una destrucción del mecanismo antropilórico, ya sea por piloroplastia o vagotomías terapeúticas o iatrogénicas. Se produce por un rápido vaciamiento del contenido del estómago con la presencia de un quimo hiperosmolar, que produce un desplazamiento de líquido a la luz intestinal, lo que provoca distensión, y una liberación de péptidos vasoactivos e insulina por el aumento brusco de glucemia, lo que conduce a hipoglucemias. El Dumping puede ser precoz (30-60 minutos tras la ingesta), el más frecuente, con síntomas gastrointestinales y sistémicos, o tardío (90-240 minutos tras la ingesta), con síntomas vasomotores y ausencia de gatrointestinales.

Metodos: Se revisaron los procedimientos Nissen realizados entre los años 2003-2010 (n=70), hallándose 7 pacientes que presentaron Síndrome Dumping desde el postoperatorio inmediato. Estos pacientes presentaban en la primera hora post-ingesta dolor abdominal y diarrea, asociado a síntomas sistémicos como mareo, debilidad, sudoración, flushing, taquicardia y palpitaciones.

Resultado: En nuestro análisis demostramos que el diagnóstico es clínico, y el tratamiento principal es la reeducación dietética: postponer la ingesta hídrica al final de la comida, disminuir los aportes de hidratos de carbono y aumentar los proteicos y las grasas, y realizar mayor número de comidas con menor volumen cada una conlleva una disminución casi total de la sintomatología. En un caso, ante el fracaso del tratamiento en el manejo de la diarrea, se indicó la somatostatina.

Conclusiones: La fuduplicatura tipo Nissen, tratamiento quirúrgico del reflujo gastroesofágico, presenta una morbilidad asociada que debe estar en conocimiento de pediatras que indican la cirugía y de los pacientes a los que se le somete. Entre las complicaciones se debe pensar en la posibilidad de la aparición del Síndrome Dumping. El diagnóstico es clínico y el manejo terapéutico es especifico de esta complicación.

16:26 **184**

MANEJO TERAPÉUTICO DEL DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE EN PREMATUROS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

Elsa Izquierdo Herrero[1], Sara Rellán Rodríguez[1], Patricia Cobreros García[1], Patricia García Saseta[1], Rebeca Garrote Molpereces[1] y María Paz Aragón García[1]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid

Introducción: El ductus arterioso persistente (DAP) es un problema frecuente y complejo en los recién nacidos pretérmino. Es el más común de los defectos cardiacos en neonatos y se produce en el 60% de los niños con menos de 28 semanas de edad gestacional. El DAP está relacionado con la morbimortalidad de los recién nacidos prematuros y es un tema de controversia en cuanto al tratamiento médico y quirúrgico.

Objetivos: Valorar la eficacia del tratamiento con ibuprofeno y/o indometacina en el cierre del ductus arterioso persistente en prematuros de un hospital de tercer nivel.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo en recién nacidos pretérmino (<37 semanas de gestación) nacidos en los años 2009 y 2010, diagnosticados de ductus arterioso durante su ingreso hospitalario. La recogida de datos se realizó mediante la revisión de las historias clínicas de los pacientes.

Resultados: Se analizaron un total de 31 pacientes con ductus arterioso persistente, diagnosticados mediante ecocardiografía-doppler (61,3% mujeres, 38,7% varones). La media de edad gestacional fue de 28,4 semanas (58,6% menores de 28 semanas). La media de peso al nacimiento, 1189 gr (80,7%, menores de 1500gr). El 35,48% no precisaron tratamiento por no presentar repercusión hemodinámica, el 45,16% recibieron 1 ciclo de tratamiento, y el 19,35%, 2 ciclos.

La edad de inicio del tratamiento fue a los 3,3 días de vida, siendo eficaz en el 77,7%. De los pacientes tratados, el 70% recibió ibuprofeno como 1ª opción terapeútica. Se demostró eficacia del mismo mediante ecocardiografía en un 78,5%; de los restantes, el 8,3% recibió un 2º ciclo incompleto de ibuprofeno (perforación intestinal), precisando cierre quirúrgico; en el 6.6%, un 2º ciclo con indometacina resultó efectivo, y un 6,6% recibió un 2º ciclo incompleto con indometacina (perforación intestinal). La indometacina, fue administrada como 1ª opción en el 30%, resultando eficaz en el 83,3%; mientras que el 16,7% resolvió con un segundo ciclo con ibuprofeno.

Conclusiones: En nuestro estudio, en la mayoría de los ductus hemodinámicamente significativos fue eficaz la administración de un solo ciclo farmacológico, siendo el ibuprofeno el tratamiento de primera elección. La perforación intestinal resultó la complicación asociada a ambos tratamientos.

16:33 **185**

FIMOSIS: ¿CUÁL ES EL MEJOR TRATAMIENTO QUIRÚRGICO?.

Raquel Rojo Díez[1], Agustín del Cañizo López[1], Carolina Corona Bellostas[1], Julio Cerdá Berrocal[1], Ana Rosa Tardáguila Calvo[1], María Zornoza Moreno[1], Noela Carrera Guemeur[1], Esther Molina Hernando[1], María Antonia García-Casillas Sánchez[1] y David Peláez Mata[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Objetivos: La fimosis es una patología quirúrgica muy frecuente. El propósito de este estudio es comparar las dos técnicas quirúrgicas habituales: prepucioplastia y circuncisión.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 1698 pacientes intervenidos en nuestro servicio de fimosis desde 2003 a 2009. Análisis de edad, tiempo quirúrgico y anestésico, técnica quirúrgica y complicaciones. Estudio transversal descriptivo mediante encuesta telefónica a padres y pacientes mayores de 16 años en cuanto a dolor postoperatorio, satisfacción estética y funcional. Se considera estadísticamente significativo p<0,05.

Resultados: En un 76,6% de los casos (n=1300) se realizó prepucioplastia y en el otro 23,4% (n= 398) circuncisión. La media de edad fue de 7,15 y la media de seguimiento 42,3 meses. El tiempo quirúrgico fue significativamente mayor en la circuncisión (p<0,0001). Un 3% de reintervenciones (37 en prepucioplastias, 14 en circuncisiones), sin diferencias significativas entre los grupos. La incidencia de reestenosis fue mayor en la prepucioplastia (2%; p=0,013). No encontramos diferencias significativas en cuanto a la apreciación paterna del dolor postoperatorio o la satisfacción estética y funcional entre las dos técnicas quirúrgicas.

Conclusiones: No hallamos diferencias en cuanto a la satisfacción subjetiva entre grupos. Aunque sí existen diferencias a nivel de reestenosis, la incidencia global es muy baja. En nuestra experiencia ambas técnicas son equivalentes y seguras, y las diferencias no determinan cuál debe ser la técnica de elección.

16:40 **186**

APENDICECTOMIA NÃO TERAPÊUTICA EM IDADE PEDIÁTRICA: REALIDADE DUN HOSPITAL.

Arnaldo Cerqueira[1], Pierre Gonçalves[1] y Sofia Martins[1]

[1]Escala, Braga, Portugal

O diagnóstico de apendicite aguda (AA) em crianças, especialmente nas mais novas, constitui um desafio clínico. Estudos estimam entre 15-30% de apendicectomias não terapêuticas (ANT). Não existe nenhum exame específico para o diagnóstico de AA, sendo o diagnóstico essencialmente clínico, mas vários estudos demonstram a utilidade da ecografia abdominal e scores clínico-laboratoriais no diagnóstico de AA.

Objectivo: Caracterização das crianças que foram submetidas a laparotomias não terapêuticas por diagnóstico clínico de AA.

Estudo transversal, com revisão retrospectiva dos registos clínicos de crianças (0-17 anos) apendicectomizadas e com exame histológico normal no período de 12/2008 a 07/2010.

Colheita de informação relativa a sintomas, sinais, exames (laboratoriais, ecográficos e histológicos) e determinação do score de Alvarado (SA).

Resultados: Apendicectomizadas 192 crianças, das quais 34 (18%) apresentavam exame histológico normal. Sessenta e dois porcento dos doentes eram do sexo ?. A média de idade foi de 13 anos (±4), e 97% tinham = 6 anos. O tempo de evolução da sintomatologia foi de 34 h. Os sinais e sintomas de apresentação foram dor na FID 96%, náuseas/vómitos 44%, sinal de blumberg 32%, febre e anorexia 21%, dor irradiada e diarreia em 6% e leucocitose e neutrofilia 27%. Analiticamente, em média apresentavam 9864/uL leucócitos, 6444/uL neutrófilos e PCR de 24,8 mg/L. Efectuada ecografia abdominal em 9% dos casos, não existindo nenhum diagnóstico ecográfico de AA. Peri-operatoriamente foi efectuado o diagnóstico de adenite mesentérica e quisto do ovário em 3 e 2 casos, respectivamente.

O tempo de internamento médio foi de 2 dias. Calculando o SA observou-se que 71% dos casos apresentam valor < 5 e 91%<7.

Conclusões: É importante minimizar a % das ANT. Contrariamente ao que está descrito noutros estudos, em que a % de ANT é maior em crianças menores de 6 anos, neste trabalho observou-se que 97% das crianças tem =6 anos. Maioritariamente, os SA destes doentes eram <5 pontos. Nos 9% dos doentes que fizeram estudo ecográfico, não existiu falsos positivos. Estudos publicados estimam para a ecografia abdominal sensibilidade de 75-89% e especificidade de 95-100%, assim o papel da ecografia poderá ser importante para o diagnostico de AA, principalmente nos casos com SA<5.

Jueves, 16 de junio (15:30 – 16:45)

NUTRICIÓN.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

15:30 **P187**

LA ADIPOSIDAD CENTRAL COMO MODULADORA DE LA SITUACIÓN EN SELENIO EN ESCOLARES DE LA COMUNIDAD DE MADRID.

Aránzazu Aparicio Vizuete[1], Ana Isabel Jiménez Ortega[2], Carolina Palmeros Exsome[1], Pedro Andrés Carvajales[3], José Miguel Perea Sánchez[1], Elena Rodríguez Rodríguez[3], Ana María López Sobaler[1] y Rosa María Ortega Anta[1]

[1]Departamento de Nutrición, F. de Farmacia, Universidad Complutense, Madrid, [2]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid y [3]Sección Departamental de Química Analítica. F. de Farmacia, Universidad Complutense, Madrid

Antecedentes y Objetivos: Los individuos con exceso de peso presentan con frecuencia mayor estrés oxidativo, por lo que sus necesidades de nutrientes antioxidantes podrían ser superiores a las de individuos con peso normal. Por ello el objeto del presente estudio fue analizar la asociación entre adiposidad central y situación en selenio en un colectivo de niños de la Comunidad de Madrid.

Métodos: Se ha estudiado un colectivo de 573 escolares (264 varones) de 8-13 años, de los que se tomaron diversos datos antropométricos (peso, talla, circunferencia de la cintura y cadera) y se cuantificaron las cifras de selenio en suero. El estudio dietético se realizó utilizando un registro del consumo de alimentos durante 3 días consecutivos, los alimentos consumidos fueron transformados en energía y nutrientes y los aportes de selenio se compararon con los recomendados.

Resultados: Los niños con adiposidad central (AC) (cintura/talla>0.5) (18.4%) tienen concentraciones séricas de selenio (62.9±18.9 µg/L) inferiores a las de niños con una relación cintura/talla más satisfactoria (74.0±12.6 µg/L) (P<0.001), sin que existan diferencias significativas en la ingesta de selenio entre grupos. Por otra parte la deficiencia en selenio (DSe) (valores séricos <70 µg/L) (36.5% de los niños) es más frecuente en los escolares AC (69.6%) que en los que tienen relación cintura/talla inferior (29.1%) (P<0.001).

También se constata que existe una correlación positiva entre valores de selenio en suero con la ingesta de selenio (r=-0.177, P<0.05), así como una correlación inversa entre selenio en suero con el peso, IMC, circunferencia de la cintura/cadera y relaciones cintura/cadera y cintura/talla.

Aplicando un análisis de regresión logística, considerando la influencia de la ingesta de selenio, circunferencia de la cintura, sexo y edad, se encuentra que el riesgo de tener cifras deficitarias para el selenio en suero aumenta con la cintura [OR= 1.141 (1.108-1.1749)] y disminuye con la ingesta de selenio [OR= 0.9869 (0.9784-0.9956)] y con la edad [OR= 0.5859 (0.4607-0.745)], sin verse afectada por el sexo (P<0.001).

Conclusiones: La situación en selenio resulta mejorable en un elevado porcentaje de escolares, la problemática es más preocupante en los niños con adiposidad central, en los que el aporte de selenio tiene que ser especialmente vigilado.

Estudio realizado con una ayuda FISS

15:35 **P188**

ALIMENTACIÓN EN PEDIATRÍA. NUTRICIÓN 1.0 (PROGRAMA INTERACTIVO).

Miguel Flores González[1], Elena Flores Luengos[2], David Figueres Villaró[3] y Alicia Aguilo Regla[1]

[1]CAP Balàfia, Lleida, [2]CAP Rambla Ferran, Lleida y [3]Universitat Politècnica de Catalunya

La educación sanitaria para una alimentación adecuada en pediatría presenta las siguientes caracteristicas:

• Necesidad de adaptarse a cada individuo/familia (edat, costumbres, gustos, patologias...), a los diferentes criterios de los profesionales y a los cambios sociales y culturales

• Dificultad en encontrar materiales útiles y prácticos para entregar a los pacientes y que sirvan de recordatorio de la pauta alimentaria.

Objetivos: Diseñar un instrumento interactivo que permita abordar el tema de la alimentación, con un lenguaje universal, dibujos, que sea lo suficientemente agil para adaptarse a los usuarios, los profesionales y los cambios sociales.

Material y metodos: Previa revisión bibliografica, se ha creado un programa informático desarrollado como una aplicación Web, para poder acceder a él mediante un navegador des de cualquier lugar.

Para su programación se ha utilizado un software libre, HTML, PHP 5.3, MySQL 5.0, jQuery 1.4 y Ajax y para el diseño de los dibujos el programa Corel Draw X4.

Resultados: El programa permite:

• Confeccionar dietas personalizadas con dibujos propios (249 alimentos, 148 platos, 29 utensilios de diabetes, 25 iconos de actividad física, 27 simbolos, 42 utensilios de cocina).

• Diseñar pautas alimentarias para cualquier edad en función de las calorias, patologías: diabetes, hipertensión, dislipemias...

• Consultar la composición de los alimentos y platos, permitiendo imprimir las fichas individualmente y con ello disponer de material educativo para intervenciones individuales o grupales.

• Personalizar los datos del usuario, del profesional y del centro.

• Todo el material elaborado se puede guardar, imprimir y/o enviar por correo electrónico.

Conclusiones: Este programa facilita extraordinariamente el trabajo educativo de los profesionales ya que se trata de un material educativo personalizado. Mejora la comunicación con los usuarios y al basarse en dibujos, es especialmente útil en niños, población immigrada o personas con dificultades idiomaticas, lectoras o auditivas, siendo también bien aceptado entre la población autoctona.

15:40 **P189**

ESTADO NUTRICIONAL EN PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL.

Inés Mulero Collantes[1], Ramón Cancho Candela[1], Laura Crespo Valderrábano[1], Ana María Vegas Álvarez[1], Verónica Puertas Martín[1] y Silvia Calderón Rodríguez[1]

[1]Hospital Universitario del Río Hortega, Valladolid

Antecedentes y objetivos: Los pacientes afectos de Parálisis Cerebral Infantil (PCI) presentan a menudo malnutrición de origen multifacto-

rial. Se estudia en el presente trabajo una serie de pacientes con PCI en relación con algunos aspectos somatométricos y nutricionales.

Pacientes y Métodos: se recogen diversos datos de 44 pacientes afectos de PCI, en un rango de edad de 2 años 11 meses a 16 años, que acudieron a la consulta de Neuropediatría de nuestro hospital en un periodo de tres meses. El estudio analiza de forma descriptiva una serie de variables somatométricas en relación con la severidad del cuadro neurológico, valorada según escala "Gross Motor Function Clasification System" (GMFCS); se consideran con afectación leve los niveles I y II, y severos los III, IV, y V.

Resultados: 26 de los pacientes son mujeres (59%). 16 (36%) de ellos sufren PCI en relación con complicaciones neurológicas por prematuridad, 10 por asfixia perinatal en parto a término. 26 pacientes presentaban algún grado de disfagia, portando 4 de ellos gastrostomía para su alimentación. 32 (73%) de los pacientes se consideraron severamente afectos respecto su grado de discapacidad motora. El Z-score para talla respecto patrón poblacional fue de -1,83 DS (Intervalo de confianza (IC) 95%: -2,39.-1,27), y el Z-Score para Indice de Masa Corporal (IMC) fue de -0,52 DS (IC 95%: -0,87.-0,17), lo que muestra un patrón global de hipocrecimiento con leve déficit ponderal. Por tanto, el déficit de talla es más severo e importante que el déficit ponderal, reflejando una situación de malnutrición crónica. Al desglosar en dos grupos según afectación motora severa vs. leve se apreciaron diferencias estadísticamente significativas (p<0.05) en Z-score talla (-2,17DS en el grupo de afectación severa vs. -0,92DS en el grupo de afectación leve), pero no en Z-score IMC (-0,62 vs. -0,26 respectivamente).

Conclusiones: el grupo de pacientes con PCI estudiados muestran una mayor afectación de crecimiento lineal que ponderal, aunque éste también está presente, y la severidad del mismo está en relación con la afectación motora. Además, queremos destacar, que el número de pacientes con PCI y medidas de apoyo nutricional (gastrostomía, espesantes, suplementos) fue bajo.

15:45 **P190**

ESTADO NUTRICIONAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS HOSPITALIZADOS.

María del Mar Fernández Martínez[1], Manuel Martín González[1], Encarnación López Ruzafa[1], Irene Alías Hernández[1], Rafael Galera Martínez[1], Begoña Hernández Sierra[1] y Antonio Bonillo Perales[1]

[1]C.H. Torrecárdenas, Almería

Las alteraciones del estado nutricional son una realidad y una constatatación también en el ámbito hospitalario. La prevalencia de desnutrición pediátrica según la bibliografía se encuentra alrededor del 20 al 35%. La desnutrición infantil es un problema a corto y a largo plazo, pues actúa como factor de riesgo para la enfermedad y el futuro, provocando alteraciones en el desarrollo, especialmente del sistema nervioso central. En el otro extremo, considerado también una alteración del estado nutricional, se encuentra la obesidad con una prevalencia alrededor del 26%.

Objetivos: conocer la prevalencia de las alteraciones del estado nutricional, tanto de desnutrición y obesidad en los pacientes pediátricos hospitalizados. Conocer la validez de los diferentes índices nutricionales y relacionarlos con edad, sexo y patología motivo de ingreso; y describir cuál es el más adecuado en la edad pediátrica.

Material y metodos: Se recogen las medidas antropométricas (peso, talla, perímetro cefálico (PC) en menores de 2 años) de 493 niños (1 semana-14 años), ingresados en el C.H. Torrecárdenas durante 3 meses en el año 2010. Se les realizan el índice de Waterloo (IW), índice nutricional (IN), índice de masa corporal (IMC) y la relación peso/talla, comparándolas entre si, por edades, sexo y patologías, según las tablas de referencia.

Resultados: La media de la muestra es de 4,35 años. Se obtiene una prevalencia global de desnutrición entre 27 y 35%. Siendo diferente según los diferentes índices nutricionales utilizados: media IW 27,8%, media IN 34,9% y media IMC 8,9%. Siendo el grupo menor de 2 años el de mayor déficit nutricional y con los casos más graves. Las patologías con mayores cifras de desnutrición son la digestivas, infecciosa y quirúrgica. La prevalencia del sobrepeso está alrededor del 25%, según IW 31,6%, IN 28,4%, IMC 10,5%. Siendo predominante en mayores de 7 años, destacando mayores cifras en la patología nefrológica, infecciosa y quirúrgica.

Conclusiones: La malnutrición es un problema real presente en pacientes pediátricos hospitalizados. No existen índices nutricionales ideales, siendo el IMC el menos informativo, existiendo variaciones según la edad. Identificar con prontitud y tratar correctamente a estos pacientes debe ser un objetivo prioritario, reconociendo que el soporte nutricional forma parte de la atención global del niño enfermo.

15:50 **P191**

DÉFICIT DE LIPOPROTEÍNLIPASA. UNA CAUSA INFRECUENTE DE HIPERLIPIDEMIA.

Vanesa Luengo Herrero[1], Ana Belén Martínez López[1], Noelia González Pacheco[1], María Isabel González Sánchez[1], Rosa Rodríguez Fernández[1] y María del Mar Santos Sebastián[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

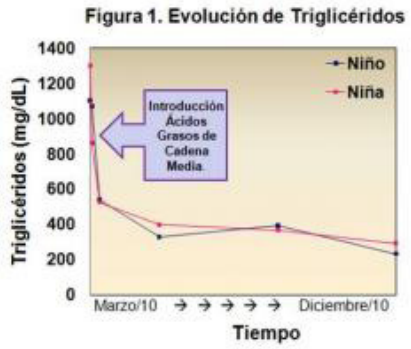
Fundamento: Las hiperlipidemias se definen como la elevación de los niveles de colesterol, de triglicéridos o de ambos. Aunque pueden ser primarias debido a la disfunción enzimática en algún punto del metabolismo lipídico, generalmente son secundarias a alteraciones nutricionales o metabólicas. El déficit de lipoproteinlipasa (LPL), también llamada hiperquilomicronemia familiar, corresponde a un raro desorden genético autosómico recesivo, cuya prevalencia estimada se sitúa alrededor de 1/ 106 personas.

Caso clínico: Se presenta el caso de dos hermanos gemelos de 13 meses de edad (varón y mujer) ingresados para estudio de hepatomegalia de 7 cm de reborde costal y retraso ponderal de un mes de evolución. Sus antecedentes personales y familiares eran desconocidos. Ambos pacientes presentaban aspecto disfrófico y palidez cutánea con hepatomegalia. El resto de exploración y el desarrollo psicomotor era normal. En las pruebas realizadas destaca hipertransaminasemia (niveles GOT de 248 U/L y GPT de 162 U/L en el varón y de 65 y 75 respectivamente en la mujer) sin otros parámetros de afectación hepática con hipertrigliceridemia (1103 mg/dL en el varón y 1299 mg/dL en la mujer), sin alteración del colesterol. El estudio de fracciones lipídicas mostraba un aumento importante de quilomicrones con apolipoproteína A y lipoproteína A por debajo de la normalidad. En la ecografía abdominal presentaban una hepatomegalia homogénea. El estudio de fondo de ojo no mostraba alteraciones.

Se objetivó una disminución de actividad de LPL con niveles de actividad enzimática indetectables en ambos pacientes que se identificó como causa. Por ello se inició una dieta con fórmula láctea semielemental con ácidos grasos de cadena media. El estudio bioquímico seriado en controles posteriores muestra una marcada disminución de la hipertrigliceridemia (figura 1) así como una disminución de la hepatomegalia en ambos hermanos.

Comentarios: El síntoma guía fue la hepatomegalia severa con aumento de transaminasas. El aumento aislado comprobado en varias determinaciones de trigicéridos fue orientativo y permitió enfocar el diagnóstico desde el inicio. Éste es un ejemplo de la utilidad de un analítica simple de sangre para la orientación de una patología metabólica realmente infrecuente.

Título imagen: Figura 1. Evolución niveles de Triglicéridos.



15:55 **P192**

INGESTA DE SELENIO MÁS ADECUADA PARA OPTIMIZAR LAS CIFRAS SÉRICAS DEL MINERAL Y LA ACTIVIDAD DE LA GLUTATION PEROXIDASA EN SANGRE DE ESCOLARES ESPAÑOLES.

Bricia López Plaza[1], Aránzazu Aparicio Vizuete[1], Pedro Andrés Carvajales[2], Araceli Ortiz Rodríguez[1], Ana Isabel Jiménez Ortega[3], Ana María López Sobaler[1], Beatriz Navia Lombán[1] y Rosa María Ortega Anta[1]

[1]Departamento de Nutrición, F. de Farmacia, Universidad Complutense, Madrid, [2]Sección Departamental de Química Analítica, F. de Farmacia, Universidad Complutense, Madrid y [3]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Antecedentes y Objetivos: Algunos estudios sugieren que la ingesta de selenio más adecuada es la que permite conseguir la máxima actividad posible para la glutation peroxidasa en sangre (GPx), para que esta pueda realizar su actividad antioxidante de manera satisfactoria, por ello el objeto del presente estudio fue analizar la asociación entre ingesta/situación en selenio y GPx en un colectivo de escolares españoles

Métodos: Se ha estudiado un colectivo de 573 niños (264 niños y 309 niñas) de 8-13 años, en los que fue valorado selenio en suero y actividad de GPx en sangre, así como datos antropométricos (peso, talla, IMC). El estudio dietético se realizó utilizando un registro del consumo de alimentos durante 3 días consecutivos, los alimentos consumidos fueron transformados en energía y nutrientes y los aportes de selenio fueron comparados con los recomendados.

Resultados: En principio la ingesta de selenio del colectivo parece adecuada o alta (pues supone un 247.8±82.2% de las ingestas recomendadas) y solo es inferior a la recomendada en el 0.52% de los niños, sin embargo un 36.5% de los escolares tienen cifras insuficientes de selenio en suero (<70 µg/L) condicionando la actividad de la GPx (r=0.1773, P<0.05). De hecho los niños con cifras deficitarias para el selenio en suero tienen GPx menor (32.0±8.4 U/g Hb) que los niños con situación adecuada para el mineral (con GPx de 36.8± 8.9 U/g Hb) (P<0.01).

También se comprueba que los niños con ingestas de selenio menores al 250% de las ingestas recomendadas tienen GPx inferior (34.6±9.2 U/g Hb) a la de niños con ingestas de selenio superiores al 350% de las ingestas recomendadas (40.9±7.0 U/g Hb) (P<0.05), también las cifras de selenio en suero son inferiores en los primeros (71.2±14.3 µg/L) respecto a los segundos (78.8±15.7 µg/L). Estos resultados apoyan los de otros autores señalando que las ingestas recomendadas para el selenio deberían ser más altas a las marcadas actualmente, tema que debe ser objeto de futuras investigaciones.

Conclusiones: Teniendo en cuenta que la GPx es un importante antioxidante, implicado en la función inmune y en la protección frente a diversas enfermedades como cáncer o asma, podemos plantearnos que los niños españoles tienen riesgo de presentar ingestas de selenio insuficientes, siendo deseable optimizar la situación en el futuro.

Estudio realizado con una ayuda FISS

16:00 **P193**

APARICIÓN DE TRASTORNOS DE LA CONDUCTA ALIMENTARIA DURANTE EL TRATAMIENTO DE LA OBESIDAD EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA.

David Aínsa Laguna[1], Raquel Simó Jordá[1], Pilar Codoñer Franch[1], María Fernández Ferri[1], Laura Martorell Giménez[1] y Manuel Porcar Almela[1]

[1]Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia

Introducción: La obesidad es el trastorno nutricional más frecuente en la infancia. El 13.9% de la población española entre los 2 y 24 años son obesos y un 12,4% adicional, sobrepeso. Se conoce relación entre obesidad y factores de riesgo cardiometabólico pero existen otras complicaciones psicoemocionales asociadas a la obesidad y a su manejo terapéutico.

Objetivos: Describir, en un grupo de pacientes obesos, la aparición de trastornos de conducta alimentaria (TCA), edad de inicio, primeros síntomas y factores precipitantes.

Material y métodos: Se estudiaron 192 pacientes con obesidad. Se valoraron sexo, edad, peso al nacimiento, índice de masa corporal (IMC), porcentaje de grasa corporal (FAT) y tensión arterial. Se incluyeron otros datos de interés: antecedentes familiares, rendimiento escolar y relación social, tipo de TCA, momento de inicio y síntomas.

Resultados: Del total (n=192), 99 fueron niños y 93 niñas, con edades entre 5-15 años (media 10,7 años; 11,4 en varones y 10 en mujeres). IMC medio: 24,4 en menores de 6 años, 24,5 en grupo de 6 a 9, 27,2 en de 9 a 12 y 30,1 en mayores de 12 años sin diferencias significativas respecto al sexo. FAT medio: 35.1% en menores de 6 años, 33.7% en grupo de 6 a 9, 35% en de 9 a12 y 38.8% en mayores de 12 años. Los factores de riesgo metabólico más frecuentes: resistencia periférica a la insulina, HTA y perfil lipídico alterado. Durante el seguimiento, 4 niños desarrollaron anorexia nerviosa (varón/mujer: 2/2) y 1 varón desarrolló bulimia, siendo el inicio del tratamiento en la adolescencia el principal desencadenante. No relación con la gravedad de la obesidad. Síntomas iniciales: preocupación excesiva por el aporte calórico diario, por imagen corporal, depresión y baja autoestima. En todos había alteración de la relación con compañeros y del rendimiento escolar. En 2 casos antecedentes de obesidad en familiares de primer grado y ninguno admitió conflictos intrafamiliares.

Conclusiones: La obesidad, a parte de problemas cardiovasculares, también se relaciona con problemas emocionales en el niño. El antecedente de obesidad y su presencia durante la adolescencia son factores de riesgo de desarrollar un TCA por lo que la intervención dietética en esta edad debe ser tratada con cautela para no inducir desarrollo de un TCA.

16:05 **P194**

SITUACIÓN ACTUAL DE LA LACTANCIA MATERNA EN EL ÁREA DE SALUD DE PALENCIA. ENCUESTA PARA MADRES.

María Laura Bertholt[1], Esther María Maldonado Ruiz[1], María de la Cruz González Torroglosa[1], Alfonso Peña Valenceja[1], Begoña Nieto Pastor[1] y Cármen Martín Díaz[1]

[1]Complejo Asistencial, Palencia

Objetivos: Analizar la percepción de las madres respecto de la lactancia materna. Valorar la influencia de las diferentes actuaciones sanitarias sobre el resultado.

Material y Métodos: Encuesta simple, a todas las madres (abril a septiembre 2010).

Resultados: 568 encuestas entregadas, contestaron 84 mujeres. El 85,7% había recibido información sobre lactancia, 76,7% durante la educación maternal. 61 mujeres decidieron la forma de alimentación antes del embarazo. La decisión se vio influenciada por la pareja (8,3%) y el sanitario (4,8%). El 52,4% de los partos fueron vaginales, 16,7% instrumentales y 31% cesáreas. El 63,1% inició lactancia materna en partos. Recibieron ayuda en planta de maternidad 58 madres. El 73,4% tomó leche artificial en el hospital: por indicación del pediatra el 27%, por solicitud materna 44,4%; el 84,1% mediante biberón y el resto con jeringuilla. El 41,5% de los niños usó chupete, 85% por decisión de la madre. En cuanto a los problemas durante la iniciación, 29 mujeres tuvieron grietas, 20 sensación de hipogalactea y 23 ingurgitación mamaria. El 67,7% refiere haber recibido ayuda, la mitad, en los grupos de apoyo. Al alta, el 72% de los niños se alimentaban con lactancia materna, 22% mixta y 6,1% artificial. Al momento de realizar la encuesta (p25-75 5-15 días, mediana 7 días) el 81,7% lactancia materna, 12,2% mixta y 6,1% artificial. El 59,3% de las madres cree que es necesario limitar el acceso a la habitación durante la estancia hospitalaria. No se encontró una relación estadísticamente significativa entre la información sobre lactancia y el tipo de alimentación al alta (p=1), el tipo de alimentación al realizar la encuesta (p=1) o haber acudido a educación (p=0,15).El tipo de parto se relacionó de manera significativa con el hecho iniciar lactancia en paritorio (p=<0,01). Este hecho no se relacionó de manera significativa con el tipo de alimentación al alta (p=0,6) ni posterior (p=0,6). Haber usado chupete no se relacionó con el tipo de alimentación al alta (p=0,78), ni posterior (p=0,51).

Conclusiones: Según nuestros resultados el tipo de alimentación inicial, no se ve influenciado por la clase de parto, el momento de inicio, ni por el uso de chupete. Es necesario aumentar el apoyo a las madres durante los primeros días, colaborando en resolver los inconvenientes que puedan dificultar la lactancia materna.

16:10 **P195**

RELACIÓN ENTRE LA CARGA GLUCÉMICA DE LA DIETA Y DIFERENTES COMPONENTES DEL SÍNDROME METABÓLICO EN UN GRUPO DE ESCOLARES SANOS DE LA COMUNIDAD DE MADRID.

Elena Rodríguez Rodríguez[1], Ana Isabel Jiménez Ortega[2], Carolina Palmeros Exsome[3], María Pilar Estaire Gómez[3], Aránzazu Aparicio Vizuete[3], Beatriz Navia Lombán[3], Ana María López Sobaler[3] y Rosa María Ortega Anta[3]

[1]Sección Departamental de Química Analítica. F. de Farmacia, Universidad Complutense, Madrid, [2]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid y [3] Departamento de Nutrición, F. de Farmacia, Universidad Complutense, Madrid

Antecedentes y Objetivos: En estudios realizados en escolares se ha relacionado el seguimiento de dietas con alta carga glucémica (CG) con el padecimiento de sobrepeso/obesidad y bajos niveles de HDL-colesterol. Sin embargo, no existe ningún estudio en el que se haya relacionado con los diferentes componentes que se tienen en cuanta al diagnosticar el síndrome metabólico (SM). Por ello, nuestro objetivo fue investigar la asociación entre la CG de la dieta y los componentes del SM en escolares sanos.

Métodos: Se estudiaron 564 escolares de la Comunidad de Madrid (9-12 años de edad). La dieta de los escolares se registró mediante un cuestionario de "Registro de consumo de alimentos" durante 3 días, uno de los cuales debía ser festivo. Durante los dos días laborables se registró el almuerzo realizado en el comedor escolar mediante el método de la "Pesada precisa individual". Posteriormente se calculó la energía, nutrientes, índice glucémico (IG) y CG de las dietas. La CG de los alimentos se calculó mediante la fórmula: (contenido de hidratos de carbono del alimento x IG del alimento)/ 100. Los componentes del SM tenidos en cuenta fueron la circunferencia de la cintura, presión arterial y concentraciones séricas de triglicéridos, HDL-colesterol y glucosa.

Resultados: Los niños con dietas en el tertil más alto de CG presentaron 1,654; 1,467 y 1,573 veces más riesgo de tener cifras de circunferencia de la cintura, triglicéridos y HDL-colesterol por encima del p50 de las dos primeras variables y por debajo del p50 del HDL-colesterol que los niños con dietas con CG en el tertil más bajo. Las niñas con dietas con CG en el tertil más alto presentaron 1,733, 1,698 y 1,999 veces más riesgo de tener cifras de circunferencia de la cintura y glucosa por encima del p50 de cada variable y de HDL-colesterol por debajo del p50 que las niñas con dietas con CG en el tertil más bajo.

Conclusión: El seguimiento de dietas con alta CG supone un riesgo de tener valores inadecuados algunos de los factores que se tienen en cuenta para el diagnóstico de SM, por lo que sería conveniente disminuir la CG de la dieta de los escolares con el fin de prevenir la aparición dicho síndrome.

Estudio realizado con una ayuda FISS

Jueves, 16 de junio (16:30 – 18:00)

INFECTOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

16:30 **P196**

EVOLUCIÓN DE LAS GASTROENTERITIS VÍRICAS EN NUESTRO ÁREA TRAS LA INTRODUCCIÓN DE LA VACUNA FRENTE AL ROTAVIRUS.

Ana Castillo Serrano[1], Verónica García González[1], Antonio Javier Cepillo Boluda[1], Arancha Rubio Ruiz[1], Olga García Mialdea[1], Elena María Balmaseda Serrano[1], Carolina Gutiérrez Junquera[2] y Caridad Sainz de Baranda Camino[1]

[1]Complejo Hospitalario Universitario, Albacete y [2]Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid)

Objetivo: Describir la epidemiología de la gastroenteritis aguda (GEA) en pacientes hospitalizados y si existe algún cambio tras la introducción de la vacunación frente al Rotavirus.

Método: Estudio prospectivo, observacional y analítico, en el que se incluyeron los niños ingresados en un hospital terciario con el diagnóstico principal de GEA durante 2005-2010. Se excluyeron los neonatos y los mayores de 5 años. Se recogieron datos demográficos, epidemiológicos y clínicos en todos los pacientes. Se calculó una escala de gravedad (0-20 puntos)basada en la escala de Vesikari modificada en cada niño. Las muestras de heces fueron procesadas para cultivo y análisis viral incluyendo rotavirus, norovirus, astrovirus, adenovirus e identificación del serotipo/genotipo de rotavirus.

Resultados: Se registraron 514 pacientes (300 varones) con una mediana de edad de 9 meses (rango 1-59 meses). 127 ingresos ocurrieron en 2005, 121 en 2006, 98 en 2007, 81 en 2008 y 63 en 2009. Representan un 7,8 -15,8 % del total de ingresos anuales. En 2005 ingresaron 79 niños con GEA por Rotavirus, 69 en 2006, 60 en 2007, 34 en 2008 y 15 en 2009. Supone un descenso del 79% en los ingresos secundarios a rotavirus (p<0,05). El resto de GEA víricas se atribuyen a norovirus (69), astrovirus (17) y adenovirus (17). La etiología fue bacteriana en 101 niños (33 Salmonella y 40 Campylobacter jejuni). Rotavirus G9 se aisla en la mitad de casos, G1 en 30,5% , G3 (15%), G2 (3,2%) y G4 (1,3%). El 45% de coinfecciones por más de un serotipo de rotavirus ocurren durante la epidemia 2009-2010. En cuanto a datos clínicos, presentaron vómitos 205 pacientes infectados por rotavirus (p<0,0001). En 94 niños se obtuvo un score de gravedad> 16, asociándose a infección por rotavirus (p<0,001). Estaban vacunados 39 niños (7,5 %); 29 con vacunación completa. La edad media de estos fue 13 meses frente 4,5 meses en los que habían recibido una dosis. El 57% de los vacunados asistía a guardería.

Conclusiones: 1/ Reducción significativa del número de GEA secundaria a Rotavirus que precisan hospitalización, posiblemente en relación con el efecto de inmunidad de grupo obtenido tras la generalización de la vacuna. 2/ Utilidad de la presencia de vómitos y de un score de gravedad elevado como marcador clínico para discriminar la etiología por Rotavirus.

16:35 **P197**

PATOLOGÍA CORONARIA SECUNDARIA A ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN MENORES DE 12 MESES: UNA ASOCIACIÓN MUY FRECUENTE.

Patricia Martínez Martínez[1], Esmeralda Núñez Cuadros[1], David Moreno Pérez[1], Victorio Cuenca Peiró[1], Raquel Berzosa López[1] y Antonio Urda Cardona[1]

[1]Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: La tasa de complicaciones secundarias a enfermedad Kawasaki (EK) es mayor en menores de 12 meses.A pesar de las dificultades diagnósticas que comporta la enfermedad en esta edad, es necesaria una alta sospecha clínica para el inicio de un tratamiento precoz.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de EK entre enero 2006 -diciembre 2010 en un hospital terciario, seleccionando los < 12 meses. Se analizan las características epidemiológicas, clínico-analíticas, tiempo de evolución hasta inicio del tratamiento y tasa de complicaciones coronarias, comparando los resultados en menores y mayores de 6 meses.

Resultados: De los 35 pacientes diagnosticados de EK, 12 eran < 12 meses (34%). El 42% de ellos cumplían los criterios clásicos, mientras que el 58% se consideraron incompletos: fiebre+3 criterios (33%);fiebre+2 criterios (25%). Los síntomas más frecuentes asociados a la fiebre fueron: exantema (92%), afectación orofaríngea (83%) e inyección conjuntival (67%). Las alteraciones analíticas se recogen en la tabla. Todos fueron tratados con inmunoglobulina iv, 9 en los primeros 7 días de la fiebre (75%) y 3 después (25%), resolviéndose la fiebre en 24 horas en la mitad de los pacientes y en 48 horas en un 25%. Sólo 2 niños precisaron una segunda dosis. Todos los menores de 6 meses desarrollaron ectasias coronarias, 2 con aneurismas. La tasa de afectación coronaria en > 6 meses fue del 80% y ningún paciente desarrolló aneurismas. Respecto al tiempo hasta el inicio del tratamiento, desarrollaron alteraciones coronarias el 78% de los tratados en la primera semana y todos los tratados después. Sólo desarrolló complicaciones graves un paciente de 4 meses, con aneurismas coronarios de hasta 6 mm, parada cardiorrespiratoria secundaria a disfunción ventricular e isquemia distal de los 4 miembros que precisó exéresis de varias falanges.

Conclusiones: Se confirma la mayor tasa de afectación coronaria en lactantes con EK, siendo más frecuente en < 6 meses y tratados tras 7 días del inicio de fiebre. Dadas las cifras tan elevadas de PCR/PCT, podrían valorarse como predictores de complicaciones coronarias mediante estudios más amplios. Por tanto, en lactantes con fiebre prolongada sin causa conocida y elevación de reactantes de fase aguda, debe considerarse el estudio ecocardiográfico aunque no cumplan todos los criterios.

Título tabla: Tasa de complicaciones coronarias y alteraciones analíticas de pacientes menores de 12 meses con enfermedad de Kawasaki.

	0-6 meses	6-12 meses
Nº Pacientes	7 (58%)	5 (42%)
Edad media Relación V/M	4 meses 2.5/1	8.5 meses 4/1
Leucocitos Plaquetas Fase aguda Plaquetas Fase convalescencia PCR Procalcitonina	24.780 (11.500-44.320) 503.140 (238.000 -669.000) 685.450 (445.000-1.207.000) 151.57 (69.8-294.5) 30.20 (0.15-143.73)	18.468 (8.400-34.140) 444.800 (138.000-595.000) 731.400 (384.000-1.570.000) 119 (78.6-184.8) 1.84 (0.62-4.22)
Tasa ectasias coronarias Tasa aneurismas coronarios	100% 28%	80% 0%

Título imagen: Necrosis falanges distales secundarias a enfermedad de Kawasaki.

16:40 **P198**

INFECCIONES DEL TRACTO URINARIO. VALOR DE LAS PRUEBAS DIAGNÓSTICAS. ESTUDIO DE 100 CASOS DE NUESTRO CENTRO.

Elena García Victori[1], Mercedes Livia Llempén López[1], María del Mar Núñez Cárdenas[1] y Juan Antonio León Leal[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: Las infecciones del tracto urinario (ITU) son una de las infecciones bacterianas más frecuentes en niños.La mayoría de los niños se recuperan sin secuelas. Existe un pequeño grupo que tiene riesgo de daño renal permanente. Hasta 1991 se realizaban pruebas de imagen a todos los menores de 7 años con ITU. La mayoría normales. Actualmente ciertas guías (NICE 2007) recomiendan realizarlas tan solo en aquellos que presentan un riesgo aumentado.

Objetivo: Conocer bien la clínica de la infección urinaria y el valor de las pruebas para llegar a un diagnóstico correcto. Conocer los factores que pueden indicar un mayor riesgo de daño renal permanente con el objetivo de centrar los esfuerzos diagnósticos y terapéuticos en este subgrupo.

Método: Se han recogido 100 casos de pacientes ingresados en nuestro centro en 2009 y 2010 por sospecha ITU. Se analizó edad, sexo, clínica, pruebas diagnósticas y de imagen, tratamiento y días de ingreso.

Resultados: De los 100 niños ingresados con sospecha de ITU, con una edad media de 4,5 meses (69% varones y 31% mujeres), presentaron urocultivo positivo el 77%. El gérmen más frecuente fue E. Coli en un 85% (sensible a cefotaxima en el 98,4%), seguido de Pseudomona aeruginosa (5,3%) y Klebsiella (4%). La clínica más frecuente fue fiebre (64%), rechazo de las tomas (33%), irritabilidad (28%) y vómitos (12%). Las tiras reactivas de orina tuvieron una sensibilidad del 81% y una especificidad del 92%, siendo menos sensibles y más específicas en los menores de 6 meses (75% y 100% respectivamente). La tinción de gram en menores de 6 meses tuvo una sensibilidad del 95% y una especificidad del 79%. La mayor parte de los niños fueron tratados con antibioterapia intravenosa y su estancia media fue de 5,4 días. De los niños diagnosticados de ITU el 20,7% presentaron anomalías anatómicas o funcionales, entre las cuales destaca el reflujo vesicoureteral. El 1,2% presentó daño renal en la DMSA tardía.

Conclusión: Las pruebas diagnósticas inmediatas resultan poco sensibles y específicas en ausencia de clínica compatible, principalmente en menores de 6 meses. La CUMS y la DMSA deben desaparecer como pruebas rutinarias y utilizarse solo en casos seleccionados.

16:45 **P199**

OSTEOMIELITIS, UNA REVISIÓN DE DOS DÉCADAS.

Claudia Iñesta Mena[1], Paula Serrano Acebes[1], José A. Pérez Martín[2], Elisa García García[1], Javier Melgar Pérez[1] y José Manuel Fernández Menéndez[1]

[1]Hospital de Cabueñes, Gijón (Asturias) y [2]Centro de Salud de Contrueces, Gijón (Asturias)

Objetivo: Describir las características de las infecciones osteoarticulares diagnosticadas en nuestro servicio entre 1992 y 2010.

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo de pacientes entre 1mes y 14 años de edad ingresados con diagnóstico de osteomielitis, osteoartritis y artritis sépticas.

Resultados: Cuarenta y nueve niños (26 varones) fueron diagnosticados de infección osteoarticular (61% osteomielitis, 39% artritis séptica). Edad media: 4,8. Fueron menores de 2 años 18 niños, 11 entre 2 y 5 años y 20 mayores de 5 años. Referían traumatismo previo 15 casos. El 77% había sido visto por un médico al menos una vez (rango 1 – 7) antes de su ingreso. La duración de los síntomas fue de 3 horas – 25 días (mediana: 2 días). Todos los niños presentaban impotencia funcional y dolor; sólo 37% presentaba fiebre. Los signos inflamatorios eran evidentes al ingreso en el 69%.

El recuento medio de leucocitos, Proteína C Reactiva (PCR) y VSG fue 12.562/mm3, 36.6 mg/L y 37,9 mm respectivamente. Presentaban un recuento leucocitario &tgt;15.000/mm3 el 31%, una PCR &tgt;30 mg/L el 52% y una VSG &tgt;30 mm el 58%.

Se realizó RX en 45 casos: fue normal en 60%, edema de partes blandas en 18% y sugestiva de artritis/osteomielitis en 22%. Se realizó ecografía en 16 niños (patológica en el 44%), gammagrafía en 35 (patológica en 74%) y resonancia magnética en 9 (patológica en 8).

Se aisló patógeno en 12/48 hemocultivos (9 Staphylococcus aureus, 3 Streptococcus pyogenes), 5/14 punciones articulares (3 S. aureus, 1 Kingella kingae, 1 Salmonella enteritidis) y 2/12 drenajes quirúrgicos (1 S. enteritidis, 1 S. aureus).

El tratamiento antibiótico más utilizado fue cloxacilina sola o en combinación (78%).

Las duraciones medias del tratamiento antibiótico parenteral y total fueron 15 días (rango 5-30) y 25 días (rango 6-43) respectivamente.

Ningún caso presentó secuelas tras un seguimiento mínimo de 3 meses (al menos un año en 46 casos)

Conclusiones: Es frecuente la demora en el diagnóstico de las infecciones osteoarticulares. La fiebre fue un signo poco frecuente en nuestros casos. Casi la mitad de los niños no presentaban elevación de los reactantes de fase aguda en su valoración inicial. El germen más frecuentemente aislado fue S. aureus.

16:50 **P200**

DIAGNÓSTICO DE MALARIA: DISCORDANCIA ENTRE GOTA GRUESA Y REACCIÓN EN CADENA DE LA POLIMERASA.

Saioa Jiménez Echevarría[1], Miguel Ángel Roa Francia[1], Covadonga Terol Espinosa de los Monteros[1], Beatriz del Pozo Menéndez[1], Ana Esther García-Ballesteros Navas[1], Rebeca Losada del Pozo[1] y Mª Rosario Cogollos Agruña[1]

[1]Hospital General de Móstoles, Móstoles (Madrid)

Antecedentes y objetivo: El paludismo es una enfermedad cuyo retraso en el diagnóstico y tratamiento pueden dar lugar a una enfermedad grave y mortal. El diagnóstico se establece frecuentemente a través del resultado de la "gota gruesa". La PCR (reacción en cadena

de la polimerasa) nos puede confirmar el diagnóstico en casos de parasitaciones bajas o mixtas. Se estudia la discordancia entre gota gruesa y PCR en la serie de casos de paludismo diagnosticados en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 76 casos de malaria, recogidos en los últimos 17 años en un hospital secundario. Se comparan los resultados entre la gota gruesa y la PCR, analizando 15 casos de discordancia. Análisis estadístico mediante SPSS-18.

Resultados: La gota gruesa no fue capaz de dar el diagnóstico exacto en un 19,73% de los casos. Se informó como negativa en un total de 8 pacientes (10,52%), en los que posteriormente se demostró malaria por P. falciparum por PCR. Por gota gruesa se diagnosticaron 3 casos de Plasmodium spp (3,94%), 1 caso de parasitación mixta (1,3%) y 1 caso de P.ovale (1,3%), siendo en todos ellos el diagnóstico por PCR de P. falciparum. Hubo un caso de parasitación mixta por PCR, que por gota gruesa se informó como P. malariae. El índice de parasitación en la mayoría de los casos (83,3%) fue menor del 0,05%.

Conclusiones: 1. En nuestro centro existieron discordancias entre la gota gruesa y la PCR, a pesar de la amplia experiencia del servicio de microbiología. 2. Consideramos la PCR como más sensible para el diagnóstico de malaria, especialmente en casos de parasitaciones bajas y parasitaciones mixtas, consiguiendo identificar paludismos con gota gruesa negativa. 3. Se plantea la PCR como el gold standard para el diagnóstico de malaria.

16:55 **P201**

INMUNOPROFILAXIS PASIVA CONTRA EL SARAMPIÓN EN NIÑOS DE UNA GUARDERÍA.

Margarita Martínez Romero[1], Francisco García Iglesias[1], Rosalía Cortés Espejo[1] y Begoña López Hernández[2]

[1]Centro de Salud Albayzín, Granada y [2]Unidad de Epidemiología, Distrito Sanitario Granada, Granada

Objetivos: Describir las medidas de control adoptadas ante un caso de sarampión en una guardería y valorar su efectividad.

Introducción: Como medidas de inmunoprofilaxis en los contactos de sarampión, disponemos de la vacuna triple vírica, indicada en niños a partir de 6 meses y eficaz si se administra en las primeras 72 horas tras el contacto, y de la administración de inmunoglobulina inespecífica intramuscular, que evita o atenúa la aparición de sarampión si se administra en los primeros 6 días tras el contacto.

Metodología: En la clase de un niño de 16 meses que presentó sarampión, se realizó una intervención consistente en la detección de contactos susceptibles y la administración a los mismos de inmunoglobulina inespecífica. El día que se confirmó virológicamente el caso, se citó a los 13 niños de su clase y a los 7 niños del grupo 0-1 años. Sólo faltó un niño, que estaba cursando cuadro de amigdalitis. Las edades de los niños están comprendidas entre 5 y 21 meses. De los 9 niños de edad igual o superior a 15 meses, 5 habían recibido la triple vírica. Se administró inmunoglobulina inespecífica vía intramuscular a 13 niños, a dosis de 0,25 mL/kg.

Resultados: De los 5 niños vacunados, ninguno enfermó. De los 13 niños que recibieron la inmunoglobulina, ninguno presentó efectos secundarios locales significativos, y uno presentó un pico febril de 39ºC. Hubo un caso de sarampión en un niño de 16 meses, con otitis media como complicación, y un sarampión atenuado (febrícula y exantema tenue) en una niña de 13 meses. Ambos casos se confirmaron con serología IgM y PCR en exudado nasofaríngeo y orina.

Comentarios: 1) La vacunación con triple vírica es preferible al uso de inmunoglobulinas, pero al haber transcurrido 6 días desde el contacto, sólo fue posible la segunda opción. 2) Con la administración intramuscular de inmunoglobulinas, las reacciones adversas graves son poco frecuentes. Ninguno presentó reacciones locales significativas, y como reacciones generales, sólo una niña presentó un pico febril. 3) Está descrito que la administración de inmunoglobulina previene el sarampión en el 80% de los contactos. En nuestra serie, 11 de los 13 niños (84%) no presentaron la enfermedad, y uno de los casos fue un sarampión atenuado.

17:00 **P202**

FIEBRE PROLONGADA EN NIÑA ADOPTADA PROCEDENTE DE VIETNAM. TUBERCULOSIS MILIAR MULTIRRESISTENTE

Jana Ruiz Herrero[1], Julia Mª Berdascas Viruete[1] y Javier Álvarez-Coca González[1]

[1]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

La tuberculosis (TB) es una enfermedad infectocontagiosa conocida desde antiguo. No obstante, en España estamos experimentando un cambio importante en su epidemiología, con un incremento creciente tanto en su incidencia como en el número de cepas resistentes, debido principalmente al aumento de pacientes inmunodeprimidos y al incremento en las tasas de inmigración y adopción internacional. El objetivo de este trabajo es el de revisar el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la TB resistente a raíz del caso de una paciente adoptada procedente de Vietnam con TB miliar multirresistente.

Se trata de una lactante de 1 año recién llegada a España con cuadro febril de 11 días de evolución. En el contexto del mismo había padecido sarampión en su país de origen. Ingresa con diagnóstico de neumonía y tratamiento intravenoso con cefotaxima. En sala se realiza Mantoux y se recogen jugos gástricos para descartar infección tuberculosa. Ante una prueba de tuberculina de 5 mm se inició tratamiento tuberculostático estándar (isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol). La PCR y la tinción con auramina de los jugos gástricos resultaron negativas y la paciente evolucionó de manera tórpida con fiebre persistente. A lo largo del ingreso presentó un derrame pericárdico leve, múltiples adenopatías mediastínicas, una dermatitis granulomatosa tuberculoide y una afectación miliar pulmonar y del sistema nervioso central. El cultivo para Mycobacterium tuberculosis resultó positivo y el antibiograma confirmó su resistencia a isoniazida, estreptomicina, pirazinamida y rifampicina, siendo diagnosticada de TB miliar multirresistente y comenzando tratamiento con etambutol, amikacina, levofloxacino, cicloserina y linezolid, desapareciendo la fiebre, normalizándose los reactantes de fase aguda e iniciando ganancia ponderal.

Creemos interesante presentar este caso para exponer las peculiaridades de la TB en la infancia e insistir en la importancia de la sospecha clínica en su diagnóstico. Consideramos de utilidad difundir los conceptos de resistencia antibiótica de Mycobacterium tuberculosis y la complejidad del tratamiento de formas multirresistentes, que debe basarse en nuevos esquemas terapéuticos sustentados en una reciente clasificación de los fármacos antituberculosos, muy distinta a la ya obsoleta diferenciación en drogas de primera y segunda línea.

17:05 **P203**

INFECCIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL POR CITROBACTER KOSERI: INFRECUENTE PERO DEVASTADORA.

Concepción Moreno Algarra[1], Cristina Yun Castilla[1], Esmeralda Núñez Cuadros[1], David Moreno Pérez[1], Bienvenido Ros López[1] y Antonio Urda Cardona[1]

[1]Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: Citrobacter koseri (CK) es un bacilo gram negativo que aparece en el tracto genitourinario e intestinal humano. Es causa in-

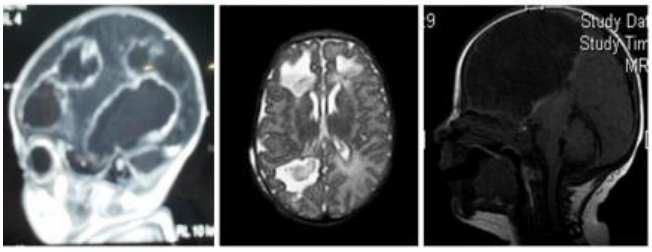
frecuente de infección vertical, con una morbimortalidad de 50 y 30% respectivamente. Puede causar meningitis, con abscesos cerebrales en el 75% de los casos, dado su trofismo por este tejido.

Material y métodos: Revisión de las historias de 3 neonatos con meningitis y abscesos cerebrales por CK. Describimos las características clínicas, terapéuticas y evolutivas.

Resultados: Se trata de 3 varones, de entre 7 y 18 días, sin antecedentes de interés que nacieron por parto vaginal eutócico. El motivo de consulta fue fiebre e ictericia, con irritabilidad, en un caso y pausas de apnea en otro. Al ingreso, dos presentaban hemograma normal sin elevación de reactantes y sólo en uno destacaba leucopenia y PCT de 8,9 ngr/ml. En los tres el sedimento urinario fue patológico y en los 2 casos en los que se hizo bioquímica de LCR al ingreso destacaba pleocitosis (media: 2740/mm3), hiperproteinorraquia (media: 6g/dl) e hipoglucorraquia de hasta <1 g/l, por lo que iniciaron ampicilina y cefotaxima de forma empírica. CK se aisló en el LCR de todos, en el hemocultivo de uno y el urocultivo de otro, tras lo que se modificó antibioterapia a meropenem, con cloranfenicol en 2 casos. Como complicación inicial, 2 presentaron crisis convulsivas parciales objetivándose imagen de infarto cerebral. Todos desarrollaron abscesos, dos entre 3-5 y uno con una imagen pero de gran tamaño que precisaron punción-aspiración hasta en 3 ocasiones (todos con cultivo positivo en absceso). Todos desarrollaron hidrocefalia, precisando drenaje ventricular externo y finalmente válvula de derivación ventrículo-peritoneal. En 2 pacientes se añadieron aminoglucósidos intratecales. La duración del tratamiento osciló entre 6-9 semanas. Un paciente se ha perdido en seguimiento y los otros 2 presentan epilepsia sintomática, con retraso del lenguaje en uno de ellos

Conclusiones: La meningitis neonatal por CK es una infección grave que predispone a la formación de abscesos, de ahí la necesidad de realizar una prueba de imagen precoz tras confirmar la infección a cualquier nivel. Aunque la pauta terapeútica ideal no está definida, es necesario combinar antibioterapia prolongada con tratamiento neuroquirúrgico en la mayoría de los casos.

Título imagen: Preba de imagen de los tres casos



Título tabla: Resumen de los tres casos

	CASO 1	CASO 2	CASO 3
EDAD/SEXO	7 días/Varón	8 días/Varón	18 días/Varón
CLINICA AL INGRESO	Fiebre 38ºC, ictericia, hipotonía y pausa de apnea	Ictericia y rechazo del alimento. Tª en urgencias 37,5ºC	Fiebre 39ºC,ictericia, irritabilidad y un vómito
TRATAMIENTO EMPÍRICO	Ampicilina+Cefotaxima	Ampiclina+Gentamicina (Sospecha ITU)	Ampicilina+Cefotaxima
CULTIVOS POSITIVOS A CK	Sangre, LCR y absceso	Orina, LCR y absceso	LCR y absceso
TRATAMIENTO ANTIBIÓTICO ESPECÍFICO	Meropenem+Gentamicina Meropenem+ Cloranfenicol Intraventricular: Gentamicina	Meropenem+Cefotaxima	Meropenem+ Cloranfenicol Intraventricular: Amikacina
DURACIÓN TOTAL TRATAMIENTO	9 semanas	6 semanas	9 semanas
COMPLICACIONES	Infarto cerebral izquierdo Abscesos cerebrales múltiples Hidrocefalia Crisis convulsivas	3 abscesos cerebrales Hidrocefalia	Infarto hemorrágico cerebral izquierdo Absceso cerebral Hidrocefalia Crisis convulsivas
TRATAMIENTO NEUROQUIRÚRGICO	Punción-aspiración absceso Derivación externa Colocación VDVP	Punción-aspiración absceso Derivación externa Colocación VDVP	3 punción-aspiración Colocación de 2 derivaciones externas Colocación VDVP
SITUACIÓN ACTUAL: EDAD/ SECUELAS	4 años Epilepsia sintomática Trastorno de déficit de atención e hiperactividad Retraso en el lenguaje	5 meses No secuelas al alta Perdido en su seguimiento	3 meses Epilepsia sintomática No sostén cefálico

Prueba de imagen de los tres casos

17:10 **204**

REVISIÓN DE ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO.

Cristina López Muinelo[1], Miriam Prat Roibás[1], Yolanda González Piñeiro[1], Armando Manuel Paz Vilar[1] y M. Consuelo Calviño Costas[1]

[1]Hospital Lucus Augusti, Lugo

Introducción: La enfermedad por Arañazo de gato(EAG) es una zoonosis causada principalmente por Bartonella Henselae; su principal reservorio es el gato, siendo el rasguño o la mordedura de éste los principales mecanismos de transmisión.

Objetivos: Describir las características clínicas y epidemiológicas así como la evolución y el tratamiento recibido por los pacientes diagnosticados de EAG en nuestro hospital en los últimos 12 años.

Metodología: Estudio retrospectivo de las historias clínicas de los casos diagnosticados de EAG desde Enero de 1998 hasta Junio de 2010. En la revisión se tuvo en cuenta la clínica, elementos diagnósticos, estancia hospitalaria, tratamiento y epidemiología

Resultados: 18 casos, con rango de edad entre los 12 meses y los 14 años(media de 8 años). Distribución por sexos no significativa (55% varones). La mayoría del área rural. El 61% de los casos ingresaron, estancia media hospitalaria de 7,7 días. En un 77,7% existía antecedente de contacto habitual con gatos, en 22,3% el contacto fue ocasional/no conocido. La presentación clínica más habitual fue linfadenopatía regional (77,7%): axilar 33,4%, cervical 27,7%, inguinal 16,6%. Un 22,3% presentó varias cadenas ganglionares afectas; predominantemente cervicoaxilares. Solamente uno de nuestros casos manifestó enfermedad diseminada (afectación hepatoesplénica). La mayoría (66,6%) no tenía signos inflamatorios en piel y el 55,6% no presentaban dolor. Tuvieron fiebre el 31%. El diagnóstico se confirmó en todos los casos con serología. La respuesta leucocitaria y los reactantes de fase aguda no se vieron alterados de forma importante. El 72,2% recibió empíricamente Amoxicilina-clavulánico, tras confirmación diagnóstica el plan terapéutico más empleado fue Rifampicina más Azitromicina (33,3%). Evolución favorable en el 72,2%. La principal complicación fue la abscesificación que precisó drenaje quirúrgico.

Conclusiones: La enfermedad por arañazo de gato no es una infección rara y debe tenerse en cuenta su diagnóstico ante la presencia de adenopatías persistentes. Es importante la anamnesis (sobre todo el contacto con animales). No suele presentar complicaciones serias, la tendencia es a la curación espontánea, aunque el tratamiento antibioterápico acelera el curso.

17:15 **P205**

ENFERMEDAD DE CHAGAS EN GESTANTES Y TRANSMISIÓN VERTICAL EN ÁREA NO ENDÉMICA EN ARGENTINA.

Marta Vinuesa[1], Pablo Iveli[1], Graciela Vottero[1], Norma Pizzarro[2], María Rosa Agosti[2] y Silvia González Ayala[2]

[1]Hospital Ricardo Gutiérrez, La Plata (Buenos Aires), Argentina y [2]Hospital de Niños "Sor María Ludovica", La Plata (Buenos Aires), Argentina

Introducción: La Enfermedad de Chagas-Mazza es una zoonosis endémica de la Subregión Latinoamericana causada por Trypanosoma cruzi. La enfermedad se distribuye en el continente americano, desde el sur de Estados Unidos hasta el sur de Argentina. En las zonas rurales, esta enfermedad se adquiere por vía vectorial, siendo responsable del 85% de los casos. En las ciudades, sin embargo, Trypanosoma cruzi se transmite, ya sea, por transplante de órganos, transfusiones de sangre contaminada o por vía transplacentaria. Las migraciones a los centros urbanos modificaron el patrón epidemiológico. La transmisión vertical de Trypanosoma cruzi no puede ser prevenida, porque las drogas actualmente disponibles para el tratamiento específico están contraindicadas durante la gestación.

Objetivo: Conocer la frecuencia de serología positiva para enfermedad de Chagas en gestantes y la transmisión vertical en un Hospital Zonal, en área no endémica de Argentina.

Material y Método: Estudio longitudinal retrospectivo de 4.844 gestantes durante el periodo comprendido entre 2007 - 2010. Se utilizaron 2 métodos serológicos: hemaglutinación indirecta (HAI) y enzimoinmunoensayo (ELISA) según Ley provincial N° 13.005. En los hijos de las gestantes seropositivas se realizaron métodos directos (microhematocrito seriado, MH) e indirectos (ELISA y test de Inmunofluorescencia cuantificado) según edad.

Resultados: Se diagnosticó la enfermedad en 67 gestantes (1,38%), con un promedio de edad de 23,3 años; de las cuales 66 (98,5%) procedían de zona endémica, 53 nacidas en Bolivia (Sucre, Tarata, Potosí, Tarija y Cochabamba), 5 en Paraguay (Ñemby) y 9 en Argentina (3 en Santiago del Estero, 2 en Formosa, 1 en Salta, 1 en Jujuy, 1 en Chaco y 1 caso de La Plata (considerado transmisión vertical). Abandonaron el seguimiento 32 recién nacidos (RN). De los 36 restantes, 12 (33,3%) se infectaron, 9 por MH positivo y 3 por serología, 15 no presentaron infección congénita y 9 no completaron el seguimiento. La tasa de transmisión vertical fue 17,9%.

Conclusiones: La seroprevalencia observada en las gestantes estuvo en un rango inferior al esperado para área no endémica (5,2%). Sin embargo, la tasa de transmisión madre-hijo es muy elevada (similar a la registrada en algunas áreas endémicas) y excede lo comunicado previamente (1,5 - 14,6%) en Argentina.

Título tabla: Trasmisión Vertical de Gestantes Seropositivas (n=68).

Infección Congénita	Sin Infección Congénita	Abandono	Seguimiento Incompleto
32	12	15	9

17:20 **P206**

PIOMIOSITIS ¿ESTÁN EMERGIENDO NUEVOS PATÓGENOS?.

Gema Lozano Sánchez[1], Esmeralda Núñez Cuadros[1], Víctor Manuel Candón Moreno[1], David Moreno Pérez[1], Francisco Jesús García Martín[1] y Antonio Urda Cardona[1]

[1]Hospital Materno-Infantil, Carlos Haya, Málaga

Introducción: La piomiositis constituye una infección aguda del músculo esquelético, que con frecuencia cursa con formación de abscesos. Aunque es una entidad poco frecuente, su incidencia está aumentando en países de clima templado.

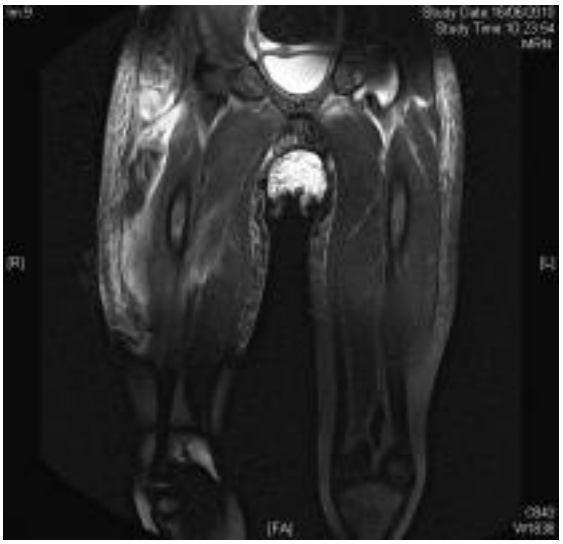
Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de piomiositis durante 3 años (junio 2007- junio 2010), según datos epidemiológicos, clínico-analíticos, microbiológicos y evolutivos.

Resultados: Se incluyeron 7 pacientes (5 niñas), de edades entre 7 meses y 13 años. Un 43% de los casos fueron en verano. En 86% de los casos existía factor predisponente: traumatismo cerrado [3], vacunación [1], herida [1], terapia inmunosupresora [1]. El tiempo medio de síntomas previos al ingreso fue de 3 días. El motivo de consulta fue fiebre y dolor localizado, excepto 2 casos con dolor abdominal. Entre las pruebas complementarias destaca: leucocitosis (media:17328/mm3), PCR elevada (media:195 mg/l) y aumento de CK en un caso. Diagnóstico ecográfico al ingreso en el 71%. 3 casos tenían afectación de varios grupos musculares, siendo las localizaciones más frecuentes psoas iliaco (28%) y musculatura glútea (43%). Se aisló germen en 3 casos mediante hemocultivo, 2 positivos a Streptococcus pyogenes y uno a Staphylococcus aureus meticilín-resistente (SAMR) adquirido

en la comunidad productor de PVL. El tiempo medio de terapia IV fue de 23 días (7-49 días). La pauta empírica más empleada fue cefotaxima y clindamicina; en el caso del SAMR fue linezolid. Un 71% desarrolló absceso; fueron drenados por radiología intervencionista [2] o cirugía abierta [2]. La estancia media fue de 23 días. No ingresos en UCIP ni éxitus aunque evolución tórpida, con shock tóxico, en 2 casos (SAMR y S.pyogenes). Necesidad de analgesia de tercer nivel en un caso. Evolución favorable en todos los casos sin secuelas funcionales.

Conclusiones: La etiología actual orienta a una pauta empírica con cefotaxima y clindamicina, vigilando de cerca evolución y cultivos, por si es necesario cambio de terapia ante la sospecha de SAMR. Dada la elevada tasa de abscesos, el tratamiento debe ser médico y quirúrgico. Destacamos la importancia de las técnicas de imagen, como la ecografía, permitiendo tanto el diagnóstico precoz como el drenaje de abscesos mediante radiología intervencionista.

Título imagen: Caso de piomiositis con afectación de cuadriceps, bíceps y glúteo.



17:25 **P207**

HOSPITALIZACIONES POR GASTROENTERITIS AGUDA POR ROTAVIRUS EN GALICIA ANTES Y DESPUÉS DE LA INTRODUCCIÓN DE LA VACUNAS FRENTE A ROTAVIRUS.

Federico Martinón Torres[1], Marta Bouzón Alejandro[1], Lorenzo Redondo Collazo[1], Sonia Pértega Díaz[2], María Teresa Seoane[2], José María Martinón Sánchez[1] y María San Martín Rodríguez[3]

[1]Complexo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña), [2]Unidad de Epidemiología Clínica y Bioestadística. Complejo Hospitalario Juan Canalejo, A Coruña y [3]Departamento Médico, Sanofi Pasteur MSD

Antecedentes Y Objetivos: Las vacunas frente a rotavirus se introdujeron en España entre finales del 2006 y principios del 2007. En 2008, la vacunación fue recomendada por el comité asesor de vacunas pero no incluida en los calendarios de vacunación ni financiada por el sistema Nacional de Salud. Sin embargo algunas regiones, como Galicia, han alcanzado tasas de cobertura de vacunación significativas. Esta situación permite describir las variaciones en la incidencia de Gastroenteritis Aguda (GEA) por rotavirus grave en los grupos de edad diana antes y después del inicio de la vacunación no sistemática.

Métodos: Se obtuvieron los datos de hospitalizaciones por GEA por rotavirus a partir del Sistema de Vigilancia de Datos Hospitalarios de la Comunidad Autónoma de Galicia. La cobertura de vacunación frente a rotavirus estimada para esta Comunidad fue de un 12% en el periodo Julio2006-Julio2007, de un 43% en Julio2007-Junio2008 y un 51% en la temporada Julio2008-Julio2009. Se calcularon las tasas de hospitalización anuales de GEA por rotavirus en niños <5 años de edad desde el periodo Julio2003-Junio2007 hasta Julio2009-Junio2010.

Resultados: En la primera temporada posterior a una vacunación con coberturas por encima del 40% en los niños >12 meses, Julio2008-Junio2009, se observa un descenso en las tasas de hospitalización en esa cohorte desde 638 y 670 casos por 100.000 en las 2 temporadas previas (2006-2007 y 2007-2008) a 473 por 100.000. En la temporada Julio2009-Junio2010, las tasas en los niños <12 meses continúan disminuyendo hasta 297 casos por 100.000 y, además, se observa un descenso en la cohorte de 12-23 meses (en la que el 43% habrían recibido la vacuna en 2007-2008), desde tasas de entre 410 y 460 casos por 100.000 en las 2 temporadas previas hasta 273 casos por 100.000 (figura 1).

Conclusiones: Se observa una disminución de las tasas de hospitalización por GEA por rotavirus en los años posteriores a la introducción de la vacuna, comparado. El descenso inversamente proporcional al aumento de las coberturas de vacunación y especialmente acusado en los niños <1 año podría indicar un significativo impacto de la vacunación no sistemática en la incidencia de GEA grave por rotavirus, que deberá ser confirmada en temporadas posteriores mediante una vigilancia continuada de los casos.

17:30 **P208**

ENTEROVIRUS : ¿PCREN TIEMPO DE CRISIS?.

Stella Pie Raventos[1], Lluis Mayol Canals[1], Jordi de Batlle Surroca[1], Borja Guarch Ibáñez[1], Montserrat Gispert-Saüch Puigdevall[1] y Enrique Llerena Santa Cruz[1]

[1]Hospital Universitario Josep Trueta, Barcelona / Gerona (Barcelona)

Objectivos: Evaluar las características y el manejo de los pacientes con infección del SNC por enterovirus en nuestro centro tras la introducción de la técnica de PCR en LCR (líquido cefalorraquídeo) a tiempo real.

Pacientes y Método: Estudio restrospectivo descriptivo de pacientes hospitalizados entre febrero de 2009 y febrero de 2011 con el diagnóstico de infección del SNC por enterovirus (PCR positiva para enterovirus en LCR, independientemente de la citobioquímica del LCR).

Resultados:

Describimos 19 casos de infección del SNC por enterovirus que ingresaron en nuestro centro en este periodo.

La mayoría de los casos (70%) tuvieron lugar en la primavera de 2009 y un 26% en la primavera-verano de 2010.

Las edades de nuestros pacientes oscilaron entre 10 dias y 10 años, siendo la fiebre el síntoma más frecuente en todas las edades (100%).

La hipoactividad (50%) e irritabilidad (25%) fueron frecuentes en pacientes de <1mes, siendo la cefalea (83%) y los vómitos (83%) muy habituales en >2años. Solamente el 21% presentaba signos meningeos. En ningún caso los leucocitos en plasma superaron los 16500 y sólo el 16% presentó una PCR>4mg/dl. En LCR el 31% tenía una pleocitosis superior a 300; un 63% presentaba meningitis pero un 37% no tenía alteraciones significativas en el LCR en el momento del ingreso.

Sólo un paciente presentó un Score de Boyer >2.

Recibieron antibióticos en algún momento un 37% de los pacientes. De éstos el 71% tenía menos de 3 meses de vida. La estancia media

fue de 3 dias, con una diferencia de 1'5 dias de más entre los que recibieron antibióticos respecto a los que no. La evolución fue favorable en todos.

Conclusiones: En casi la mitad de los casos no había alteración del LCR en el momento del diagnóstico a pesar de hallar una PCR positiva para enterovirus. Por tanto una citobioquímica de LCR normal no excluye una infección del SNC por enterovirus.

Delante de una fiebre sin foco en el lactante pequeño, en época de alta incidencia de enterovirasis, recomendamos examinar el LCR y solicitar una PCR para enterovirus. Su positividad nos permitirá filiar la etiología de la enfermedad, ahorrar un tratamiento antibiótico inecesario, disminuir la angustia familiar y disminuir el tiempo de ingreso hospitalario.

Esta conducta conlleva una disminución de costes por reducción del tiempo de hospitalización y de antibioterapia teniendo en cuenta que una PCR cuesta 68 euros.

17:35 **P209**

BARTONELLA HENSELAE ¿HAY MÁS O LA BUSCAMOS MÁS?.

Andrea Lacasa Maseri[1], Eloísa de Santiago García-Caro[1], Esmeralda Núñez Cuadros[1], Esther Moreno Medinilla[1], David Moreno Pérez[1] y Antonio Jurado Ortiz[1]

[1]Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: Bartonella henselae (BH) es el agente etiológico de la enfermedad por arañazo de gato (EAG). Constituye la causa más frecuente de adenopatía subaguda benigna en pediatría, pero en un 5-25% se describen formas atípicas con compromiso sistémico, que pueden debutar como fiebre de origen desconocido (FOD).

Metodos: Estudio retrospectivo descriptivo de los pacientes diagnosticados de EAG en el último año en un hospital de tercer nivel.

Resultados: Se diagnosticaron 5 casos con edad media de 8 años. El 80% de los pacientes tenían antecedentes de contacto con gatos, el 20% con perros. En ningún caso existía historia de EAG previa en ningún familiar. El 60% presentó como manifestación inicial adenopatías regionales. Otras manifestaciones al debut fueron fiebre y dolor abdominal, exantema maculo-papuloso y FOD. La ecografía abdominal fue patológica en 2 pacientes, hallándose granuloma hepático calcificado en paciente con dolor abdominal, y nódulos hepatoesplénicos en el que debutó como FOD. Se realizó biopsia ganglionar a 3 de los pacientes que presentaron adenopatías, uno de ellos por sospecha de síndrome linfoproliferativo tras PAAF, hallándose granuloma típico en uno. En el paciente con FOD y síntomas constitucionales se realizó biopsia hepatoesplénica tras la realización de un PET con captación esplénica, radiografía de fémur con lesión lítica y serología inicial negativa para BH. Se descartó proceso neoplásico, pero no resultó concluyente. Finalmente todos se diagnosticaron mediante serología por IFI con título de Ig M >1/48 o Ig G > 1/100. Las formas adenopáticas se trataron con Azitromicina, con evolución clínica favorable. El paciente con afectación sistémica recibió Claritromicina+Rifampicina durante 1 mes, quedando asintomático y con disminución progresiva de los granulomas hepatoesplénicos.

Conclusiones: La incidencia de EAG está aumentando, probablemente tanto por la reemergencia de este patógeno como por su mayor sospecha clínica. Dada la variabilidad clínica de esta entidad, debemos tenerla presente ante la aparición de FOD y/o lesiones hepatoesplénicas, aún en ausencia de adenopatías. Aunque las pruebas de imágen orientan a su diagnostico, será necesaria la realización de técnicas como la serología, que pueden evitar la realización de otras invasivas.

Título tabla: Revision casos Bartonella Henselae .

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5
Edad / Sexo	10 años / mujer	6 años / varón	12 años / varón	2 años / varón	10 años / varón
Clínica al debut	Adenopatías submandibular y preauricular Lesiones papulosas con punto de inoculación en abdomen y MMII	Adenopatías axilares izquierdas	Dolor abdominal	Exantema maculo-papuloso generalizado. Adenopatia axilar izquierda	Fiebre de origen desconocido
Pruebas de imagen	Ecografía cervical: adenopatía de 2.4cm con pérdida de la eco-estructura y aumento de la vascularización Ecografía abdominal: normal	Ecografía axilar: adenopatía de 1.6cm con hilio prominente y aumento de la vascularización Ecografía abdominal: normal	Ecografía abdominal: granuloma hepático calcificado.	Ecografía axilar: adenopatía de 2.3cm con centro graso y contornos lobulados Ecografía abdominal: normal	Ecografía abdominal: nódulos hepatoesplénicos. Rx MMII: defecto fibroso distal fémur izado PET: focos de captación hepatoesplénicos.
Serología B. henselae	Ig M 1/48 Ig G 1/800	Ig M 1/192 Ig G 1/1600	Ig M negativa Ig G 1/200	Ig M negativa Ig G 1/1600	Ig M negativa Ig G 1/400
Tiempo de evolución hasta el diagnostico.	3 meses	1 mes	2 meses	4 meses	7 meses
Antibiótico (días)	Azitromicina 5 días	Azitromicina 5 días		Azitromicina 5 días	Azitromicina y Rifampicina 30 días

17:40 **P210**

ENDOFTALMITIS ENDÓGENA SECUNDARIA A MENINGITIS MENINGOCÓCICA; A PROPÓSITO DE UN CASO.

Victoria Ramiro Novelles[1], Andrés Rico Armadà[1], Charlotte Wolley Dod[1], Alejandro Casquero Cossio[1], Susana Melendo Pérez[1] y Fernando Alfonso Moraga Llop[1]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona

La endoftalmitis bacteriana endógena es una entidad infecciosa muy infrecuente principalmente entre población pediátrica. Se trata de una metástasis séptica secundaria a diseminación hematógena procedente de un foco infeccioso primario, siendo los más frecuentes la endocarditis, las infecciones de tracto urinario, los abscesos abdominales y la meningitis. Y puede producir la pérdida completa de la visión. Se presenta este caso con el objetivo de dar a conocer una posible complicación secundaria de la meningitis que, aunque infrecuente, resulta potencialmente grave sin un diagnóstico y tratamiento precoces.

Lactante de 5 meses con síndrome febril de 6 días de evolución. En el triángulo de evaluación pediátrica impresiona una disfunción cerebral primaria. Febril y resto de constantes mantenidas. A la exploración presenta fontanela normotensa y destaca hiperemia conjuntival en ojo derecho con hipopion.

Respecto a las exploraciones complementarias realizadas, la analítica muestra leucocitosis con desviación izquierda, plaquetopenia, y aumento de reactantes de fase aguda. La citoquimia del líquido cefalorraquídeo es compatible con meningitis bacteriana con cocos Gram negativos en la tinción Gram. Cultivo positivo para meningococo serotipo B. Se inicia tratamiento endovenoso con cefotaxima y dexametasona. Tras valoración oftalmológica urgente se orienta como endoftalmitis endógena, por lo que se administra tratamiento intravítreo con ceftazidima. En su evolución se observa mejoría oftalmológica, presentando aracnoiditis como única complicación al mes de seguimiento.

Como conclusiones decir que: la endoftalmitis endógena constituye una rara complicación de la meningitis meningocócica. Se trata de una emergencia médica por el riesgo de lesiones visuales irreversibles. Ante la sospecha diagnóstica de endoftalmitis endógena, se debe investigar la posible presencia de un foco infeccioso primario. Un diagnostico y tratamiento precoces con antibioterapia intravítrea y sistémica mejora el pronóstico.

17:45 **P211**

NEUMONÍA POR LEGIONELLA EN UNA NIÑA INMUNOCOMPETENTE: DURMIENDO CON SU ENEMIGO.

Laura García Arroyo[1], Jesús Díaz Carrasco[1], David Arjona Villanueva[1], Paula Santos Herraiz[1], Begoña Losada Pinedo[1] y Ana María García Sánchez[1]

[1]Hospital Virgen de la Salud, Toledo

Introducción: La neumonía por Legionella es poco frecuente en niños, presentándose principalmente en inmunodeprimidos y en casos nososcomiales. Presentamos el caso de una niña inmunocompetente con neumonía adquirida en la comunidad ocasionada por Legionella pneumophila.

Caso clínico: Niña de 4 años con fiebre, tos seca de tres días de evolución y dificultad respiratoria. Antecedentes familiares: sin interés. Antecedentes personales: laringitis dos semanas antes tratada con corticoides (durante tres días) y humidificador. En la exploración se objetiva fiebre, taquipnea, hipoventilación generalizada y tiraje intercostal. En la analítica inicial presenta leucocitosis con aumento de reactantes de fase aguda y en la radiografía de tórax se objetivan infiltrados alveolares algodonosos bilaterales. Pese a antibioterapia empírica, presenta empeoramiento clínico que precisa ingreso en UCI Pediátrica con oxigenoterapia de alto flujo. Al quinto día de hospitalización, la serología fue positiva para Legionella pneumophila; así como la antigenuria de Legionella y el cultivo del esputo de dicho germen. Se instauró tratamiento específico con claritromicina con tórpida evolución, por lo que se asocia levofloxacino. Posteriormente, se añadió cefotaxima por sepsis por E.Coli, permaneciendo afebril y con mejoría clínica paulatina. El foco de la infección fue encontrado en el humidificador domiciliario, estando expuestos familiares de la paciente, sin padecer la enfermedad.

A los dos meses del alta hospitalaria, se realiza radiografía de tórax que es normal y la niña se encuentra asintomática.

Conclusiones: La neumonía por Legionella es una causa frecuente de neumonía adquirida y nosocomial en adultos pero rara en niños. Sin embargo, debe ser considerada ante la ausencia de respuesta a la antibioterapia empírica, los casos nosocomiales y los niños inmunodeprimidos. La infección por Legionella en niños inmunocompetentes puede ser asintomática o cursar como una enfermedad autolimitada. El método definitivo de diagnóstico de legionelosis es el aislamiento del germen en el cultivo de las secreciones respiratorias del tracto inferior. Los nuevos macrólidos y las fluorquinolonas son el tratamiento de elección de la neumonía por Legionella pneumophila. Nuestro caso es excepcional en la medida en que se trata de una neumonía adquirida en la comunidad y es una niña inmunocompetente.

17:50 **P212**

ENDOCARDITIS POR KINGELLA KINGAE.

Isabel San Martín García[1], Edurne Burguete Archel[1], Patricia Martínez Olorón[1], Carlos Romero Ibarra[1], Laura Moreno Galarraga[1] y Amaya Pérez Ocón[1]

[1]Hospital Virgen del Camino, Pamplona/Iruña (Navarra)

Introducción: La endocarditis infecciosa es una patología infrecuente, pero a considerar por su alta morbi-mortalidad. S. aureus y S. viridans son las principales etiologías, sin olvidar otros patógenos como el grupo HACEK. Las cardiopatías congénitas son el principal factor predisponente en nuestro medio, pudiendo verse también en niños sanos.

Caso 1: niño de 16 meses, previamente sano, con fiebre de 8 horas y exantema maculo-papuloso en tronco; resto normal. Analítica con parámetros de infección bacteriana, se instaura antibioterapia i.v. En las primeras 24 horas presenta crisis de hipertonía y desviación ocular; EEG y RM cerebral normales. A los 4 días se detecta soplo sistólico III/IV en foco mitral. Ecocardiograma con regurgitación moderada-severa de dicha válvula, sin verrugas ni trombos. En el hemocultivo crece Kingella kingae. Angio-RM: insuficiencia mitral, con función conservada. La fiebre cede a los 4 días y se mantiene antibioterapia con Cefotaxima y Gentamicina (4 y 3 semanas respectivamente). Queda insuficiencia mitral moderada residual en tratamiento indefinido con vasodilatadores.

Caso 2: niña de 11 años con antecedente de Tetralogía de Fallot con agenesia de válvula pulmonar, portadora de xenoinjerto, que presenta fiebre sin foco de 11 días; soplo sistólico pulmonar ya conocido. Analítica con aumento de reactantes bacterianos, se inicia antibioterapia. Orina, Rx de tórax, serologías y ecografía abdominal normales. La ecocardiografía no es concluyente por mala ventana pulmonar de la zona del injerto; en la Angio-RM se observa engrosamiento de una valva de la válvula del xenoinjerto, compatible con endocarditis. En el hemocultivo crece Kingella kingae. A los días se detecta neumonía en LID, presumiblemente secundaria por embolización séptica. La fiebre cede a los 12 días. Recibe antibioterapia con Cefotaxima (6 semanas)

y Gentamicina (18 días), con Angio-RM de control que confirma mejoría. La funcionalidad del injerto se ha mantenido.

Conclusiones:

- Sospechar endocarditis bacteriana ante cuadro febril prolongado, e iniciar antibioterapia precoz.

- La endocarditis por Kingella kingae puede originar embolismos sépticos, que pueden dar convulsiones (caso 1), neumonías (caso 2) u otras complicaciones.

- Valorar tratamiento quirúrgico según evolución, que en nuestros casos no fue necesario.

17:55 **P213**

NEUROBRUCELOSIS EN PEDIATRÍA.

Myriam García San Prudencio[1], Elvira Cañedo Villaroya[1], Marta Gambra Arzoz[1], Inmaculada Carreras Sáez[1], Beatriz Barbarín Zorozábal[1] y Laura Alonso Cano[1]

[1]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Introducción: La brucelosis continúa siendo una zoonosis endémica en el área mediterránea. Debe descartarse siempre en los síndromes febriles prolongados. Se transmite por contacto con animales o alimentos infectados (derivados lácteos), por lo que es una enfermedad de declaración obligatoria. La clínica típica es la de un cuadro gripal con fiebre y decaimiento que puede asociar además afectación osteoarticular, genitourinaria, del SNC, endocarditis, neumonías o abscesos viscerales. La neurobrucelosis es en general infrecuente y excepcional en la edad pediátrica (0,8%).

Caso clínico: Paciente de 3 años de edad que consulta por fiebre de 9 días de evolución, asociado en los últimos 2 días a gonalgia izquierda y cefalea. A la exploración no presenta signos inflamatorios articulares y es llamativa una midriasis arreactiva y ptosis izquierda que los padres no habían observado. A los 4 días del comienzo del cuadro se había realizado hemograma, PCR, serología, Paul-Bunell, hemocultivo, sedimento urinario, urocultivo, Rx. Tórax y test rápido de estreptococo, siendo todo normal. Ante la evolución de la clínica se planteó el diagnóstico diferencial de fiebre prolongada con afectación osteoarticular y del SNC. Tras TC craneal se realizó punción lumbar y otra analítica sanguínea La punción lumbar confirmó meningitis, y el hemocultivo y las serologías identificaron Brucella melitensis. Tras la instauración del tratamiento adecuado cedió la fiebre y la sintomatología acompañante incluyendo la midriasis y ptosis.

Conclusión: Este caso es llamativo por lo excepcional de la neurobrucelosis en niños. Existen pocos casos descritos y éstos presentan meningitis o meningoencefalitis predominantemente. No existe ningún caso descrito en la literatura de afectación del tercer par ni en adultos ni en niños siendo los únicos pares descritos el sexto, séptimo y octavo también de forma excepcional. Los antecedentes de contacto con animales y consumo de lácteos no pasteurizados fueron de gran ayuda para el diagnóstico diferencial.

Jueves, 16 de junio (16:30 – 18:00)

NEONATOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

16:30 **P214**

ADMINISTRACIÓN SUPLEMENTARIA DE VITAMINA A EN NEONATOS DE MUY BAJO PESO IMPACTO SOBRE LA RETINOPATÍA. ANÁLISIS PRELIMINAR DE NUESTROS RESULTADOS.

Marita Lardón-Fernández[1], María Isabel Cubero-Millán[1], Ana Hidalgo-Calero[1], Florian Hermann[1], Antonio Jerez-Calero[1], Manuel Molina-Oya[1] y José Uberos Fernández[1]

[1]Hospital Universitario San Cecilio, Granada

El metanálisis de Darlow y Graham publicado en 2007 sugiere un efecto beneficioso de los suplementos de vitamina A sobre la retinopatía del prematuro. Aunque sin resultados concluyentes los autores inciden en la necesidad de nuevos estudios que determinan su utilidad y dosis efectiva. El objetivo de este estudio es evaluar el impacto sobre la retinopatía de la prematuridad de la administración de vitamina A en recién nacidos de bajo peso al nacer.

Material y Método: Estudio de cohortes retrospectivo de los recién nacidos de menos de 1500 g ingresados en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales entre los años 2009 y 2010. Se valora el grado de retinopatía desarrollado por nuestros pacientes. Se administran dosis de 5000 UI de vitamina A IM, tres veces por semana y se determina el riesgo de desarrollar mayor o menor grado de retinopatía según que los recién nacidos reciban o no vitamina A mediante un análisis de regresión logística multinomial tomando como variable dependiente el grado de retinopatía y ajustando por edad gestacional y número de días que requieren oxigenoterapia.

Resultados: Se consideran 47 recién nacidos de los cuales 30 no desarrollan ningún grado de retinopatía. Observamos un estado I en 9 casos, estadio II en 2 casos y estadio III en 2 casos. En cuatro casos observamos además la categoría Plus+, independientemente del estadio. Los resultados del análisis de regresión logística multinomial sin ajustar muestran un efecto beneficioso de la vitamina A sobre la retinopatía estadio II y Plus+. Estadio I: OR=0.91 (IC 95% 0.73-1.15). Estadio II: OR 0.02 (IC 95 % 0.02-0.02). Estadio III: OR= 1.15 (IC 95% 0.83-1.51). Categoría Plus+: OR= 0.02 (IC 95% 0.02-0.02). Tras ajustar por días de oxigenoterapia y edad gestacional observamos un OR en límite de significación para estadio I OR=0.87 (IC 95% 0.68-1.1), OR estadio II y III: 0.97 (IC 95% 0.77-1.23). OR categoría Plus+: 0-01 (IC 95% 0.01-0.01)

Conclusiones: Aunque el pequeño número de casos registrados en nuestra serie no permite emitir conclusiones definitivas. Parece observarse un efecto beneficioso de la vitamina A sobre la severidad de la retinopatía, observándose un efecto protector mas evidente frente a la categoría Plus+

16:35 **P215**

BILIRRUBINÓMETRO TRANSCUTÂNEO: EXPERIÊNCIA DE UMA UNIDADE DE CUIDADOS PERINATAIS.

Sara Freitas Oliveira [1], Luciana Oliveira Barbosa[1], Lara Costa Isidoro[1], Teresa Rodrigues[2] y Conceição Quintas[1]

[1]Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia (Porto) y [2]Hospital São João, Porto, Portugal

Introdução: O "gold standard" para determinar a hiperbilirrubinemia nos recém-nascidos (RN) continua a ser a medida da bilirrubina sérica (BS). Contudo, este é um método invasivo, doloroso e dispendioso.

Objectivo: Avaliar se as medições da bilirrubina transcutânea (BTc) se correlacionam com as da BS. Verificar se a idade gestacional, o peso ao nascimento, a raça e o número de horas de vida interferem nessa avaliação.

Material e métodos: Amostra constituída por RN ictéricos (n=96), de uma Unidade de Cuidados Perinatais portuguesa, com 35 ou mais semanas de idade gestacional e peso ao nascimento igual ou superior a 2000 g. As determinações da BTc foram feitas com o bilirrubinómetro Konica Minolta modelo JM-103. Em cada RN foram feitos quatro doseamentos da BTc (dois na região frontal e dois sobre o esterno) e o valor usado para análise foi a média das quatro determinações. A BS foi medida usando o analizador Radiometer ABL 700 series. A relação entre os valores da BTc e da BS foi obtida usando uma análise de regressão linear simples e a força da mesma foi quantificada através do coeficiente de correlação de Pearson. A concordância entre os dois métodos foi determinada pelo método de Bland-Altman. A presença de factores de confundimento foi determinada por análise de regressão multivariada. A análise estatística foi realizada com o programa SPSS 14.0.

Resultados: Obteve-se uma correlação linear significativa entre os valores da BTc e da BS (r=0,806, p<0,0001, ß=1,023). Através do método de Bland-Altman observou-se que o bilirrubinómetro transcutâneo proporcionou valores inferiores em relação à medida da BS e que a discordância é maior para valores mais elevados da BS. Nenhuma das variáveis analisadas (idade gestacional, peso ao nascimento, raça e número de horas de vida) modificou significativamente a correlação entre os valores da BTc e os da BS (ß=0,973, p<0,0001).

Conclusões: Apesar da correlação entre ambos os métodos ser boa, devemos ter presente que a BTc subestima a BS, sobretudo com concentrações elevadas.

16:40 **P216**

DÉFICIT AISLADO DEL COMPLEJO IV DE LA CADENA RESPIRATORIA MITOCONDRIAL.

Mercedes Miranda Díaz[1], Antonio Millán Jiménez[1], Inmaculada Gálvez Aguilar[1], Laura Alonso Romero[1], Beatriz Camacho Magriñán[1] y Mª Dolores Gómez Bustos[2]

[1]Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla y [2]Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla

Introducción: Las enfermedades mitocondriales se caracterizan por una gran variedad en la forma de presentación cuando afectan a neonatos y lactantes que, junto a su baja incidencia complica el diagnóstico, al que a veces se llega en el estudio postmorten.

Caso Clínico: RN mujer, primer gemelo, con hipotonía generalizada. AP: embarazo gemelar bicorial biamniótico, controlado. Cesárea a las 34+3 SEG por presentación de nalgas. Nace con hipotonía axial marcada, microcefalia y estridor laríngeo; APGAR 6/9, REA tipo I. Al ingreso en neonatal presenta anemia y acidosis metabólica con hiperamoniemia. PPCC: LCR normal, aminoácidos y ácidos orgánicos en sangre normales, aumento de ácido láctico en orina, niveles de acilcarnitinas normales. TAC craneal compatible con alteración de la

mielinización. Biopsia muscular sugestiva de miopatía mitocondrial. Biología molecular: déficit del complejo IV de la cadena respiratoria mitocondrial. Persiste hipotónica en los días sucesivos con dificultad para la alimentación y crisis de cianosis con la deglución. A los 16 días de vida fallece tras empeoramiento brusco del estado general.

Discusión: Las citopatías mitocondriales son uno de los trastornos incluidos en los errores del metabolismo por defecto del metabolismo energético y engloban las disfunciones de la cadena respiratoria mitocondrial. Está regulada por un doble sistema genético, el ADN mitocondrial propio, de herencia vertical o materno y el ADN nuclear de transmisión autosómica. La gran variabilidad de sus manifestaciones está en relación con la cantidad de mitocondrias del órgano afectado, y del tipo de ADN mutado. El déficit del complejo IV o déficit de citocroma c oxidoreductasa, puede deberse tanto a alteraciones del ADNn que codifica proteínas acinares como a mutaciones del ADNm que codifica tres de sus trece subunidades. Son dos las formas clínicas principales: 1. Miopatía infantil mortal, forma neonatal caracterizada por hipotonía, insuficiencia respiratoria y aumento de ácido láctico que tiene un pronóstico fatal en los primeros días de vida. 2. Encefalomiopatía, que puede formar parte del Sd. De Leigh.

Comentario: El diagnóstico de esta enfermedad metabólica exige una alta sospecha clínica y confirmarla mediante estudio enzimático de la cadena respiratoria que obliga a realizar biopsia muscular o hepática.

16:45 **P217**

PROTOCOLO DE ESTUDIO DE HIPERCOAGULABILIDAD.

Marta Garin Montañez[1], Yolanda Pérez de Eulate Bazán[1], César Ruiz García[1], Elena Gonzalez Reinaldo[1], Juan Navarro Morón[1] y Juan A. Ruiz Moreno[1]

[1]Hospital Costa del Sol, Marbella (Málaga)

Se revisan los ACVs neonatales de los últimos 5 aa y se propone un protocolo de estudio en este tipo de paciente.

Se incluyen los infartos, hemorragias y trombosis venosas con o sin infarto asociado acontecidos los últimos 5 años en nuestro centro (tabla)

Del total de pacientes revisados la etiología de los ACV pudo demostrarse en 2 de ellos en 1/8 fue secundario a consumo de tóxicos maternos, 1/8secundario a deshidratación, 1/8 secundario a otra patología (incontinencia pigmenti) y un 6/8 idiopático. La maifestación clínica inicial fueron convulsiones en el 87,5%, y solo un paciente debutó con otro síntoma (hipoactividad) aunque finalmente presentó también convulsiones. La eco craneal mostró la lesión solo en el 50% de los pacientes, mientras que la RMN lo hizo en el 100%. En todos ellos se inició estudio de hipercoagulabilidad en el RN y en sus progenitores aunque los datos solicitados fueron desiguales y solo en 1/8 se demostró alguna alteración a este nivel no definitiva que resultó revertir al dar Vitamina K.

Se propone un protocolo de estudio de hipercoagulablidad en RN con ACV En el momento del diagnóstico de ACV: MADRE: ANA, anticoagulante lúpico, anticardiolipina, homocisteína. PADRES: Proteínas C y S. RN: proteínas C y S (solo si síntomas de déficit de dichas proteínas), AT III, TP y TPTA . A los 3 meses de vida: En el lactante: FV de Leyden y mutación del gen de la protrombina

En caso de aparecer clínica sugestiva de déficit de proteína C y S o bien si los niveles de dichas proteínas son bajos en los padres: Proteínas Cy S en niño. (Mayor fiabilidad en mayores de 1 año)

Se desprende de los casos revisados la necesidad de realizar un estudio de RMN en todos los neonatos que presenten convulsiones y en los que se sospeche ACV puesto que en un gran numero de ellos las ecografías craneales fueron normales(50%). Por otro lado se evidencia la necesidad de establecer un protocolo claro al que el clínico pueda acudir en estos casos para tratar de excluir o confirmar una alteración de la coagulabilidad en estos pacientes. Se propone un protocolo para estudio neonatal de hiercoagulabilidad de acuerdo con el servicio de hematología de nuestro centro.

16:50 **P218**

HENDIDURA LARINGOTRAQUEOESOFÁGICA TIPO II ASOCIADA A ATRESIA DE ESÓFAGO TIPO C: PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Araceli Ferrari Cortes[1], M. Esther García Rodríguez[1], Elisa García García[1], Jose Antonio Matute de Cárdenas[1] y Ana Méndez Santos[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Hendidura laringotraqueoesofágica tipo II asociada a atresia de esófago tipo C: Presentación de un caso

Introducción: La hendidura laringotraqueoesofágica es una rara anomalía caracterizada por una carencia total del septo entre la laringe, traquea y esófago. En el tipo II el defecto alcanza la porción superior de la tráquea. Pueden asociarse a otras anomalías congénitas incluyendo gastrointestinales (microgastria, atresia esofágica y fístula traqueoesofágica), genitourinarias (agenesia renal, hernia inguinal criptorquidia) y malformaciones cardiacas (defectos septales, coartación de aorta y transposición de grandes vasos). El diagnostico se sospecha por la presentación de cianosis al nacimiento, estridor inspiratorio, tos o atragantamiento durante la alimentación, siendo frecuente la aparición de neumonía por aspiración.

Caso Clínico: Recién nacido que ingresa con 6 días de vida procedente de Traslado Externo para valoración quirúrgica por síndrome malformativo de la vía aérea superior. Producto único de 1ª gestación, 39 semanas, sin incidencias. Polihidramnios. Parto instrumental. APGAR 2/5/8, que precisa reanimación con mascarilla. Evolución: En Hospital de origen presenta al nacimiento episodios de cianosis que precisan intubación y conexión a ventilación mecánica, diagnosticándose de hendidura laringotraqueoesofágica tipo II, tras confirmación diagnóstica se realiza reconstrucción anatómica. A las 24 horas del postoperatorio se diagnostica de atresia esofágica ante la dificultad de paso de sonda nasogástrica (fig.1) por lo que es reintervenido. Tras alta hospitalaria presenta evolución tórpida con numerosos episodios de bronquitis de repetición y escasa ganancia ponderal, por lo que se decide realización de cirugía antirreflujo y gastrostomía percutánea, siendo la evolución posterior favorable. Otras Pruebas Complementarias de interés: Ecografía abdominal: se observa quiste de colédoco con hepatomegalia y doble sistema excretor urinario. Ecografía cerebral: normal. Ecocardiografia: CIV muscular mínima.

Conclusiones: - Ante el diagnóstico de hendidura laringotraqueoesofágica debemos descartar la asociación con otras anomalías congénitas: gastrointestinales, genitourinarias y cardiacas. – Debemos incluir esta patología en el diagnóstico diferencial de episodios de cianosis con estridor inspiratorio dado el alto riesgo de neumonías por aspiración.

16:55 **P219**

HIPOCALCEMIA TARDÍA EN UN RECIÉN NACIDO COMO UNA MANIFESTACIÓN DE UN HIPERPARATIROIDISMO MATERNO NO RECONOCIDO.

Jairo Vladimir Guarin Muñoz[1], María Dolores Sánchez-Redondo Sánchez-Gabriel[1], Ana Belén Escobar Izquierdo[1], María Julia Cobas Pazos[1], Juan Pedro Navarro Romero[1] y Jesús Díaz Carrasco[1]

[1]Hospital Virgen de la Salud, Toledo

Introducción: El hiperparatiroidismo primario (HPP) durante el embarazo es un evento raro que incrementa la morbilidad y mortalidad

materna y perinatal. Algunos casos de HPP materno son diagnosticados en el embarazo, pero esto sucede rara vez. Presentamos un caso en el cual la hipocalcemia neonatal tardía – causada por hipoparatiroidismo transitorio en el niño – finalmente revela un hiperparatiroidismo materno asintomático.

Caso Clínico: Recién nacido a término (EG= 40+3 semanas) mujer, que ingresa a las 5 horas de vida por hipoglucemia sintomática (BMTest =Low;presencia de temblores e hipotonia). Hijo de madre diabética gestacional insulinizada con mal control metabólico. Padres natural de Pakistán. No otro antecedente conocido de interés. Parto eutócico. Apgar 9/10. Peso natal: 3340 gr.

Desde el séptimo día de vida presenta hipocalcemia (mínima cifra de calcio total presentada= 6,5 mg/dl, con calcio iónico= 3,2 mg/dl) con hiperfosfatemia (Fósforo= 9,2 mg/dl). No alteración en la función renal. No clínica derivada de la hipocalcemia. Se inician aportes orales de calcio sin mejoría, precisando calcio IV (dosis máxima = 3 meq/Kg/día) con normalización de la calcemia. No hipomagnesemia que justificase la hipocalcemia. En estudio de hipocalcemia tardía y persistente se objetiva la presencia de niveles inapropiados de PTH (10,87 pg/ml). No anomalías faciales, no agenesia de timo, ni defectos cardiovasculares asociados. Se realiza estudio materno, objetivando hipercalcemia, elevación de PTH (106 pg/ml), así como déficit de 25-OH-vitamina D.

Ante el diagnóstico de hipoparatiroidismo neonatal secundario a hiperparatiroidismo materno se inició tratamiento con calcitriol (0,05 microgramos/Kg/día), manteniendo suplementos orales de calcio.

Conclusiones: La búsqueda de las causas de hipocalcemia en un recién nacido no debe focalizarse exclusivamente en el paciente. El examen de la madre, aparentemente sana y el estudio del caso en forma multidisciplinaria puede ser benéfico para el paciente y la madre.

17:00 **P220**

EFECTOS DE LA DIABETES GESTACIONAL MATERNAL EN LOS PORCENTAJES DE ÁCIDOS GRASOS DE LOS NEONATOS Y SUS REPERCUSIONES CLÍNICAS Y BIOQUÍMICAS.

Matilde Zornoza Moreno[1], Mª Teresa Prieto Sánchez[1], José Eliseo Blanco Carnero[1], Ana Pagán[2], Silvia Fuentes Hernández[1], Manuel Sánchez-Solís de Querol[1], Salvador Zamora[2], Juan José Parrilla Paricio[1] y Elvira Larqué Daza[2]

[1]H. U. V. de la Arrixaca y [2]Universidad de Murcia, Murcia

La Diabetes Mellitus Gestacional (GDM) es la alteración metabólica más asociada a la gestación. Existe gran controversia sobre si está alterado el transporte placentario de ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga (LC-PUFA), lo que podría afectar al desarrollo neurológico del niño. El objetivo del estudio fue valorar el perfil de ácidos grasos (AG) en plasma materno, placenta y sangre de cordón (SC) en controles y gestantes con GDM tratada solo con dieta o dieta e insulina.

Se reclutaron 26 gestantes controles, 26 con GDM y control dietético y 23 con GDM y tratamiento con insulina. Se evaluaron medidas ecográficas fetales y, en el parto, estado bioquímico de la madre, SC y muestras de placenta. El análisis de AG se realizó por cromatografía gaseosa. Se utilizó test de ANOVA para el análisis estadístico (SPSS 15.0).

El z-score de peso al nacimiento y la circunferencia abdominal fetal tendieron a ser mayores en hijos de madre con GDM, lo que se relacionaría con un mayor depósito graso. Sin embargo, el ratio peso del niño al nacimiento/peso placentario fue significativamente menor en pacientes con GDM (5.8 ± 0.2a controles, 5 ± 0.1b GDM + dieta, 4.8 ± 0.3b GDM + insulina), lo que puede indicar un menor transporte de nutrientes a través de la placenta. Esto además explicaría que los triglicéridos séricos en SC se redujeran significativamente en hijos de madres con GDM, al contrario que en sus madres. La glucemia materna aumentó en la GDM (P=0.002), pero no la glucemia en SC (69.4 ± 3.7 mg/dl controles, 70.3 ± 4.1 mg/dl GDM + dieta, 73.8 ± 5.9 mg/dl GDM + insulina). Los AG saturados en SC aumentaron en la GDM mientras que los AG poliinsaturados, esenciales y n-3 LC-PUFA fueron significativamente menores (n3 LC-PUFA % en SC: 7.4 ± 0.3%a controles, 6.6 ± 0.3%ab GDM + dieta, 6.3 ± 0.5%b GDM + insulina).

Los porcentajes reducidos de n3 LC-PUFA en SC de madres con GDM podrían deberse a un menor transporte placentario de n3 LC-PUFA, mayor síntesis fetal de novo de AG saturados a partir de glucosa, con reducción del porcentaje del resto de AG o por acúmulo selectivo de AG en el tejido adiposo fetal, lo que podría contribuir a la programación de la obesidad y sugiere la conveniencia de una evaluación visual y del desarrollo psicomotor en estos niños.

17:05 **P221**

ADMINISTRACIÓN SUPLEMENTARIA DE VITAMINA A EN NEONATOS DE MUY BAJO PESO PARA PREVENIR LA DISPLASIA BRONCOPULMONAR. ANÁLISIS PRELIMINAR DE NUESTROS RESULTADOS.

María Isabel Cubero-Millán[1], Marita Lardón-Fernández[1], Ana Hidalgo-Calero[1], María Jose Miras-Baldo[1], José Uberos Fernández[1] y Eduardo Narbona López[1]

[1]Hospital Universitario San Cecilio, Granada

En el año 2007, Darlow y Graham publican los resultados de un metanálisis que concluye que el suplemento de vitamina A puede ser beneficioso para reducir los requerimientos de oxigeno al mes de vida y los éxitus. Consideran en este metanálisis 5 ensayos clínicos sobre 16 elegibles que suponen un total de 807 pacientes en las dos ramas de tratamiento. El RR que comunican es de 0.93 (IC95% 0.83-1). A continuación presentamos nuestros resultados preliminares tras suplementación con vitamina A en prematuros de muy bajo peso y su impacto sobre la displasia pulmonar del prematuro.

Material y Método: Estudio de cohortes retrospectivo de los recién nacidos de menos de 1000 g ingresados en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales entre los años 2009 y 2010. Se valora el grado de broncodisplasia según los criterios definidos por Jobe y Bancalari (2001). Se determina el riesgo de desarrollar mayor o menor grado de displasia broncopulmonar según que los recién nacidos reciban o no vitamina A mediante un análisis de regresión logística multinomial tomando como variable dependiente el grado de broncodisplasia y ajustando por peso y edad gestacional.

Resultados: Se consideran 20 recién nacidos de los cuales 8 no desarrollan broncodisplasia pulmonar, 2 desarrollan broncodisplasia leve, 6 moderada y 4 severa. Se realiza un primer análisis no ajustado por edad gestacional y peso del recién nacido que muestra la ausencia de asociación significativa entre número de dosis administradas de vitamina A y displasia broncopulmonar. Tras ajustar la administración de vitamina A por edad gestacional, administración de corticoides y peso obtenemos un OR de displasia broncopulmonar leve de0.07 (pNS). Un OR de displasia broncopulmonar moderada 1,81 (IC 95% 0.41-8.02); pNS. Un OR de displasia broncopulmonar grave de 0.72 (IC 95% 0.30-1.69); pNS. El análisis de regresión lineal simple del número de días dependiente de O2 y el número de dosis de vitamina A administradas tampoco muestra asociación significativa (b=-0.94, IC 95% -5.44 a 3.56; pNS).

Conclusiones: A falta de un tamaño muestral mas elevado nuestros primeros resultados tras suplementación con vitamina A, no muestran el impacto esperado sobre la displasia broncopulmonar.

17:10 **P222**

ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE EN NIÑOS CASI TÉRMINO Y TÉRMINO.

Carlos Tutau Gómez[1], Carmen Rocío Escabias Merinero[1], Francisco Jiménez Parrilla[1], Alejandro Rodríguez Martínez[1] y Antonio Losada Martínez[1]

[1]Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La enterocolitis necrotizante (NEC) es la patología digestiva más frecuente y grave entre los neonatos. El factor de riesgo más importante es la prematuridad, sin embargo en los últimos años está existiendo un incremento de la incidencia en pacientes casi término y a término, principalmente en aquellos que presentan factores de riesgo. Nuestro objetivo es conocer los factores de riesgo que se asocian al desarrollo de NEC para determinar una población diana susceptible de padecerla y determinar la prevalencia, incidencia y mortalidad de NEC en niños casi término y término en nuestro hospital.

Material y Métodos: Se han revisado todos los pacientes ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales con diagnostico de NEC y una edad gestacional mayor o igual a 34 semanas en los últimos 14 años. Se ha realizado un estudio epidemiológico transversal analizando los diferentes factores de riesgo descritos en la literatura.

Resultados: Se han analizado un total de 16 pacientes con una edad gestacional media de 37.05 semanas y peso medio al nacimiento de 2232.5 g. La edad media al diagnóstico de la ECN ha sido de 7 días. El 81.25% han sido alimentados con fórmula artificial. El 37.5% han nacido con una cardiopatía congénita, el 31.25% han sufrido una sepsis y el 18.75% han presentado distrés respiratorio previo. El 50% de los pacientes han nacido por cesárea. La incidencia es 0.17 por cada mil recién nacidos, un 9.9% de las NEC corresponden a niños casi término o término y han fallecido un 31.25% de ellos.

Conclusiones: La NEC en pacientes casi término o término se desarrolla de forma más precoz que en niños prematuros y se asocia a factores de riesgo. La incidencia y prevalencia del desarrollo de NEC en pacientes casi término o término en nuestro centro se ajusta a lo previamente descrito, si bien, la mortalidad es menor con respecto a otros estudios publicados

17:15 **P223**

COMPARACIÓN DE LOS PROGRAMAS DE CRIBADO DE HIPOACUSIA NEONATAL: EMISIONES OTOACÚSTICAS VS. EMISIONES OTOACÚSTICAS MÁS POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS AUTOMÁTICOS.

Manuel Rodríguez Lanza[1], Gotelinda García Betancort[1] y Aniuska Sutil Rosas[2]

[1]Hospital Dr. José Molina Orosa, Arrecife (Las Palmas) y [2]Centro de Salud Titerroy, Arrecife (Las Palmas)

Introducción: El cribado de hipoacusia neonatal se ha implementado de forma universal en la Comunidad Autónoma de Canarias desde el año 2009. Con el objetivo de confirmar el diagnóstico e inicio del tratamiento antes del sexto mes de vida y para establecer cauces de coordinación apropiados entre los diferentes niveles que participan en el programa. En el Hospital Dr. José Molina Orosa de Lanzarote, estas pruebas se realizan en el Servicio de Pediatría.

Objetivos: Comparar la eficacia entre las emisiones otoacústicas (EOA) vs las EOA más potenciales evocados auditivos automáticos (PEAA) en los recién nacidos del programa de cribado de hipoacusia neonatal. Se investigaron las diferencias entre la tasa de referencia y la tasa de identificación precisa de la pérdida auditiva.

Métodos: Estudio retrospectivo utilizando los datos del cribado de hipoacusia neonatal de Enero a Diciembre de 2010 del Hospital Dr. José Molina Orosa.

Resultados: Hubo una disminución estadísticamente significativa de la tasa de referencia al especialista de otorrinolaringología en el grupo en que se usaron los dos métodos (EOA más PEAA), 14.38% vs 3.02%. El uso combinado de OEA más PEAA disminuyó en un 79% la necesidad de realizar una segunda consulta para detección de hipoacusia. La tasa de precisión en la detección de la pérdida auditiva utilizando EOA más PEAA es de 79%.

Conclusiones: Utilizando las EOA más PEAA la tasa de referencia al especialista es significativamente menor y además, se disminuyó significativamente la necesidad de una segunda consulta para repetir la prueba. La combinación de EOA más PEAA en el caso de los recién nacidos que no pasan las EOA aumenta la tasa de precisión, de forma significativa, en la detección de la pérdida auditiva.

17:20 **P224**

MALFORMACIÓN ARTERIO-VENOSA CEREBRAL CAUSANTE DE INSUFICIENCIA CARDIACA CONGESTIVA EN UN NEONATO.

Reyes Fernández Montes[1], Sara Bueno Pardo[1], María Montes Granda[1], Sonia Lareu Vidal[1], María González Sánchez[1] y Gonzalo Solís Sánchez[1]

[1]Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias)

Introducción: La malformación arteriovenosa de la vena de Galeno consiste en una dilatación sacular de la vena de Galeno que recibe sangre directamente desde arterias cerebrales anormalmente dilatadas, excluyendo de la circulación al territorio capilar. Se trata de una anomalía congénita rara, con una incidencia de 1/25000 nacimientos, asociando una morbimortalidad elevada.

Se presenta un caso de un recién nacido varón procedente de una gestación controlada y bien tolerada de 37 semanas diagnosticado prenatalmente en ecografía del tercer trimestre de un aneurisma de la vena de Galeno con múltiples fístulas arterio-venosas. Nace mediante parto eutócico, precisando reanimación (administración de PPI y PEEP e intubación endotraqueal) y siendo ingresado la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales.

En la exploración física destaca cuello ancho con ingurgitación yugular llamativa, soplo cardiaco III/VI, sistólico, audible en todos los focos, y fontanela normotensa con soplo audible en cráneo. Los exámenes complementarios realizados (TAC y ecografía craneales, radiografía de tórax, ecocardiografía) ponen de manifiesto una dilatación exvacuo del sistema ventricular cerebral, secundario a la existencia de fístulas directas durales a un bolsón venoso a través de las arterias cerebrales anteriores y arterias coroideas, junto con una importante cardiomegalia a expensas de dilatación de cavidades derechas.

Durante el ingreso presenta insuficiencia cardiaca congestiva sin mejoría pese a tratamiento con digoxina y furosemida, precisando asistencia ventilatoria, con mala evolución, siendo éxitus a los 3 días de vida. El diagnóstico se ve confirmado en el estudio necrópsico.

Conclusión: Las malformaciones arterio-venosas cerebrales son una causa bien documentada de insuficiencia cardiaca congestiva por alto gasto, produciendo una alta morbimortalidad, especialmente en el neonato.

17:25 **P225**

ÍLEO PARALÍTICO EN UN NEONATO POR INGESTA DE HINOJO.

Mónica Tirado Pascual[1], Rocío Chamorro Juárez[1] y Alejandro Unda Freire[1]

[1]Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

El íleo paralítico es una obstrucción intestinal funcional que puede estar provocado por numerosas causas, siendo la más frecuente la cirugía abdominal previa. También es debido a la irritación peritoneal por presencia de sustancias biológicas (sangre, bilis, orina, pus) en la cavidad o por enfermedades de vísceras abdominales. Entre las causas extraabdominales, destacan las infecciones, los desequilibrios electrolíticos y el uso de ciertos fármacos. Existen causas menos frecuentes y desconocidas como la ingesta de productos vegetales usados tradicionalmente en lactantes para aliviar los cólicos.

Presentamos el caso clínico de una lactante de 10 días de vida sin antecedentes personales de interés que ingresó en nuestro centro por vómitos, distensión abdominal y ausencia de deposiciones de dos días de evolución. El estudio radiológico mostraba dilatación generalizada de asas de intestino delgado sin otros hallazgos. Tras dos días de manejo conservador (dieta absoluta, sonda nasogástrica y sueroterapia), la evolución clínica fue favorable e inició tolerancia oral, siendo positiva, por lo que fue dada de alta a los 4 días de su ingreso. En la exhaustiva anamnesis realizada, el único dato de interés fue la ingesta de infusiones preparadas con hinojo.

Las sustancias vegetales utilizadas tradicionalmente en lactantes pueden resultar tóxicas. Es fundamental una completa anamnesis para descartar esta estiología ante cualquier tipo de intoxicación en un lactante.

Título imagen: Ileo paralítico.

17:30 **P226**

SÍNDROME FRASER: PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Araceli Ferrari Cortes[1], M. Esther García Rodríguez[1], Ana Méndez Santos[1], Elisa García García[1] y Blanca Alías Álvarez[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Síndrome de Fraser: Presentación de un caso

Introducción: El síndrome de Fraser es una rara entidad multisistémica (1/200.000 recién nacidos), con una herencia autosómico recesiva; caracterizada por múltiples malformaciones genéticas entre ellas criptoftalmos, malformaciones en oído, nariz, labio, paladar, laringe, cerebrales, sistema genitourinario y sistema gastrointestinal. Para el diagnóstico se requiere la presencia de dos criterios mayores y uno menor o uno mayor y por lo menos cuatro menores (Tabla1)

Caso Clínico: Recién nacido que ingresa por sospecha de cardiopatía congénita y síndrome polimalformativo. Antecedente Familiar: Criptoftalmos en familia paterna. Producto único de 2ª gestación, 38 semanas, que cursa sin incidencias. Serología negativa. Parto eutócico. APGAR 9/10. A la exploración destaca criptoftalmos derecho, Ectropion de parpado inferior izquierdo con fusión de parpado superior con cornea. Paladar con hendidura amplia, labio leporino. Hipoaplasia heminariz izquierda. Displasia pabellones auriculares. Soplo sistólico I-II/VI. Sindactilia en manos. Genitales externos femeninos con ano anterior. Pruebas Complementarias: Ecocardiografía: CIV perimembranosa pequeña y CIV muscular minima. Ecografía renal y DMSA: Agenesia riñón izquierdo. Riñón derecho normal. Ecografía de Pelvis: Útero bicorne. Ecografía Ocular: Globo ocular derecho disminuido de tamaño, quiste anterior de 12 mm. TAC Oídos: Atresia tipo fibrosomembranoso de anillo timpánico bilateral con caja timpánica y cadena osicular correctamente desarrollada. RMN Cerebral: Normal. RMN de órbitas: Lesión quística ocular extraconal anterior derecha. Evolución: Favorable y sin incidencias, buena tolerancia al inicio de alimentación enteral por tetina. Actualmente pendiente de intervención quirúrgica para reparación del defecto palpebral y fisura palatina.

Conclusiones: Ante el hallazgo de criptoftalmos debe valorarse la posibilidad del Síndrome de Fraser, así como descartarse otras malformaciones asociadas, cerebrales, renales o genitales, que condicionan el pronóstico. Debido al carácter de afección hereditaria autosómica recesiva, se plantea la conveniencia de asesoramiento genético en parejas que han tenido un niño con este síndrome. Igualmente, dadas las características clínicas de los recien nacidos afectos consideramos principal el apoyo a la familia y el inicio precoz de Atención Infantil Temprana.

Título tabla: Criterios Diagnósticos del Síndrome de Fraser.

CRITERIOS MAYORES	CRITERIOS MENORES
Criptoftalmos Sindactilia Anomalías genitales Familiares con Sd. Fraser	Malformaciones nasales Malformaciones auditivas Malformaciones laríngeas Labio o paladar hendido Defectos esqueléticos. Hernia umbilical. Agenesia renal. Retraso mental

Título imagen: Síndrome de Fraser.

17:35 **P227**

SINDROME PSEUDOTORCH: UNA ENTIDAD QUE DEBEMOS SOSPECHAR.

Mercedes Livia Llempén López[1], Elena García Victori[1], Gema Calderón López[1], Pilar Rojas Feria[1], Marta Correa Vela[1] y Fernando Ferreira Pérez[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: Los síndromes genéticos que simulan una infección congénita intrauterina son de importante reconocimiento dado su alto riesgo de recurrencia.

Caso clínico: Presentamos el caso de 2 hermanas nacidos de padres sanos, no consanguíneos, serología TORCH negativa.

Neonato 1: Embarazo a término, cesárea urgente, apgar 6/7, reanimación neonatal avanzada. Escasos movimientos espontáneos, rasgos dismórficos, microcefalia, hipertonía de miembros. Presenta crisis convulsivas clónicas y ningún esfuerzo respiratorio. Exitus a las 72 horas. Sospecha de infección congénita.

Neonato 2: Embarazo de 35 semanas, parto eutócico. Apgar 3/5, reanimación avanzada. A su ingreso a UCI neonatal mal estado general, ventilación mecánica, microcefalia, fontanelas cerradas. Hipertonía muscular. Crisis convulsivas desde el ingreso. Exitus a las 72 horas.

La analítica general, hemocultivos, serología, ácido láctico y pirúvico, ácidos grasos y cuerpos cetónicos fue normal en ambos casos así como también la citoquímica, serología y cultivo de líquido cefalorraquídeo. La tomografía de ambos mostró atrofia cerebral severa, polimicrogiria y calcificaciones. La necropsia encontró hallazgos muy similares en ambos neonatos: microcefalia y microencefalia, polimicrogiria frontoparietal y perisilviana. Extensas microcalcificaciones en cortex, sustancia blanca, ganglios basales y cerebelo. No signos inflamatorios.

Conclusiones: Ambos neonatos presentan signos clínicos sugerentes de infección congénita con serología negativa y pertenecen a un grupo de síndromes genéticos descrito hace algunos años. El denominando síndrome pseudoTORCH (OMIM #251290), de herencia autosómica recesiva, asocia microcefalia, polimicrogiria, calcificaciones en banda, convulsiones neonatales y serología TORCH negativa. El pronóstico es variable entre los casos reportados y va desde la muerte neonatal precoz hasta la sobrevida con alteraciones neurológicas severas y epilepsia refractaria al tratamiento. Actualmente se agrupan a todos estos pacientes dentro de este síndrome hasta que se identifique una etiología genética distintiva, lo cual parece posible dada la presencia de consanguinidad en la mayoría de los padres. Considerar este diagnóstico en pacientes con microcefalia y calcificaciones cerebrales es necesario ya que un diagnóstico precoz lleva a un consejo genético adecuado en estas familias

17:40 **P228**

HEMATOMA SUBGALEAL EN EL RECIÉN NACIDO: UNA FORMA POCO FRECUENTE DE DEBUT EN LA HEMOFILIA B.

Patricia Pérez González[1], Ines Tamara Rivero de la Cruz[1], Elisa María Canino Calderín[1], Pilar Bas Suárez[1] y María Falcon Rodríguez[1]

[1]Hospital Universitario Materno - Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas)

La hemofilia B es un trastorno de la coagulación, caracterizado por un déficit del factor IX. Herencia autosómica recesiva (ligada al cromosoma X). La clínica se caracteriza por sangrado a diferentes niveles. La hemorragia craneal es una forma de presentación de la hemofilia, siendo más frecuente en la tipo A y en déficit del factor moderado o grave. Es más frecuente la hemorragia intracraneal que la extracraneal, y a su vez, predomina el sangrado en el espacio subdural.

Presentamos el caso de un recién nacido a término varón con peso adecuado a su edad gestacional, embarazo controlado, serología y exudado vaginorectal negativos, test de Apgar 5/9, que ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales por deterioro del estado general. Destaca un regular estado general, con hipoactividad y gran caput succedaneum. Hemograma, bioquímica y reactantes de fase aguda normales. Hemodinámicamente estable, oliguria en las primeras 24 horas, estableciéndose la diuresis a las 48 horas. TAC craneal: gran hematoma subgaleal más significativo en lado izquierdo, sin hemorragia intracraneal. Se realizan pruebas de coagulación, con alargamiento del APTT (Tiempo de Tromboplastina Parcial Activado) de 66.5 seg, y determinación de factores de la coagulación. Rápida progresión del hematoma subgaleal. Disminución progresiva de niveles de hemoglobina y hematocrito, requiriendo transfusión de concentrado de hematíes en tres ocasiones. Al segundo día de vida, se confirma un déficit del factor IX de un 2 %, estableciendo el diagnóstico de Hemofilia B moderada.

Se inicia tratamiento con factor IX liofilizado, sustituyéndolo al sexto día de vida por factor recombinante hasta resolución del cuadro hemorrágico. Controles de coagulación tras inicio del tratamiento normales. Descenso progresivo del perímetro craneal y exploración neurológica a su alta normal, continuando seguimiento en consultas externas de hematología.

Sería importante plantear el diagnóstico de hemofilia, ante la presencia de hemorragia tanto intracraneal como extracraneal, sin tener antecedentes perinatales de interés.

17:45 **P229**

APLASIA CUTIS ASOCIADA A ALTERACIONES CROMOSÓMICAS.

Lucía García Blázquez[1], Miryam Hortelano López[1], Rocío Alcedo Olea[1], Alfonso Urbón Artero[1], María del Carmen Nieto Conde[1] y Eva Domínguez Bernal[1]

[1]Hospital General, Segovia

Introducción: La aplasia cutis es una rara alteración caracterizada por la ausencia congénita de epidermis, dermis y ocasionalmente hipodermis, presente al nacimiento. Más frecuente en cuero cabelludo. Un 20-30% asocian defectos óseos subyacentes. Presentamos dos casos asociados a síndromes malformativos diagnosticados en nuestro hospital durante el año 2009.

Casos clínicos: Caso1: Recién nacido a término, lesión en vértex de aplasia cutis de 1,7cm de diámetro y múltiples angiomas: centrofacial, occipital, región lumbosacra y dorsal (línea media). Asocia defecto óseo de 2,5 cm parietal izquierdo. Tratamiento conservador: curas locales con malla hemostática y antibioterapia sistémica por el defecto óseo. Al 7º día aparece tejido de granulación y al 10º día resolución completa con zona de alopecia. Se realiza cariotipo: Síndrome de Klinefelter 47 XXY. Caso 2: Recién nacido a término, presenta lesión en vértex de aplasia cutis de 2,5 cm de diámetro sin asociar defecto óseo, junto a fenotipo peculiar: implantación baja de pelo, hipertricosis frontal y en espalda, epicantus, paladar ojival con úvula bífida, pabellones auriculares displásicos, hipoplasia de areólas mamarias, micropene y criptorquidia bilateral, hexadactilia. Cardiopatía congénita (CIA, CIV, arco aórtico hipoplásico y coartación de aorta ductus dependiente). Tratamiento conservador con curas locales, al 11º día aún persisten algunas zonas sin resolver con tejido de granulación. Al 16º día persiste zona de cicatriz hipertrófica y alopecia. Cariotipo: Trisomía 13 (S.Patau). Exitus a los 16 días de vida.

Conclusiones: Ante una lesión de aplasia cutis debemos realizar cariotipo para descartar alteraciones genéticas. La asociación a síndromes malformativos es variable, perteneciendo al grupo IX de la clasificación de Frieden. No se han encontrado casos en la literatura

asociados a Síndrome de Klinefelter. La aparición de aplasia cutis en el Síndrome de Patau se asocia en un 35-50% de los casos y aparece descrita en la clasificación realizada por Frieden en 1986. El tratamiento es controvertido. En lesiones pequeñas se suele optar por tratamiento conservador con curas locales y antibioterapia. Si la lesión es grande y asocia defecto óseo, la reparación quirúrgica de la lesión es en ocasiones la opción más deseada. En la gran mayoría de casos el pronóstico de la lesión es excelente si se previenen la infección secundaria y los traumatismos.

Título imagen: Aplasia cutis.

17:50 **P230**

PERFORACIÓN DEL TRACTO DIGESTIVO ESPONTÁNEA NEONATAL: DOS CASOS DE FAVORABLE EVOLUCIÓN.

Inmaculada Hernández Sanjuan[1], Esther Pozo García[1], Alicia Castañeda Heredia[1], Alejandro Rodríguez Chitiva[1], Carmen Luz Marrero Pérez[1] y Paloma González Carretero[1]

[1]Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife

Introducción: La perforación intestinal espontánea en Neonatología se produce típicamente en el ileon terminal y constituye una entidad diferente con respecto a la enterocolitis necrotizante por lo que su manejo será distinto. Afecta mayormente a prematuros de bajo y extremo bajo peso al nacer. Por otro lado la perforación gástrica espontánea en neonatos es una patología rara y asocia una mortalidad elevada. Está en discusión la "espontaneidad" atribuida clásicamente a esta entidad.

Casos Clínicos

CASO 1: Prematura de 35+2 semanas de edad gestacional que ingresa al Servicio de Neonatología por retraso de crecimiento intrauterino desde la semana 26. Requiere ventilación no invasiva en las primeras 12 horas de vida y se inician tomas por sonda orogástrica en las primeras horas de vida. A las 48 horas comienza con regurgitaciones y distensión abdominal llamativa. La radiografía de tórax – abdomen es compatible con neumoperitoneo, por lo que a las 72 horas de vida se interviene quirúrgicamente evidenciándose perforación en fundus gástrico, que se repara sin incidencias. La paciente es dada de alta a los 30 días de vida.

CASO 2: Prematuro de 31+ 5 semanas de edad gestacional que ingresa al Servicio de Neonatología por prematuridad y dificultad respiratoria. Requiere ventilación mecánica no invasiva en las primeras 12 horas de vida y se inicia nutrición parenteral y enteral trófica con lactancia materna por sonda orogástrica en las primeras horas de vida. Al 6º día comienza con ligera distensión abdominal y restos biliosos escasos. La radiografía de abdomen es compatible con neumoperitoneo, por lo que se interviene quirúrgicamente evidenciándose perforación en íleon distal, que se repara sin incidencias. El paciente es dado de alta a los 33 días de vida.

Discusión: Dado la baja prevalencia de ambas entidades y el riesgo vital que conllevan, es de suma importancia tanto diagnosticarlas como tratarlas a tiempo. Por lo que debemos siempre de identificar a los neonatos con riesgo de padecerlas y reconocer cualquier signo o síntoma que nos indique que podríamos estar ante una perforación espontánea.

Resultados: En ambos casos se resolvió mediante reparación quirúrgica sin incidencias.

17:55 **P231**

PARÁLISIS BILATERAL IDIOPÁTICA DE CUERDAS VOCALES COMO CAUSA DE ESTRIDOR CONGÉNITO: ¿TRAQUEOTOMÍA INEVITABLE?.

Carla Maciá Piedra[1], José Vicente Serna Berná[1], María Pina i Jover[1], José Luis Tarazona Fargueta[1] y María del Remedio García Martínez[1]

[1]Hospital General Universitario, Alicante/Alacant (Alicante)

Introducción: El estridor congénito es una presentación rara de dificultad respiratoria al nacimiento. Entre las causas más comunes se incluyen la laringomalacia (60%) y la parálisis de cuerdas vocales (PCV) (10-15%). Describimos un caso de PCV bilateral congénita idiopática manejado con actitud terapéutica conservadora.

Caso clínico: Recién nacida de 27 días remitida a nuestro centro por sospecha de PCV bilateral. Gestación a término sin incidencias y parto de curso normal. Apgar 8/9, inicia a los pocos minutos de vida dificultad respiratoria con aumento de las necesidades de oxígeno, ingresa en su hospital de origen precisando CPAP nasal. Exploración física al ingreso en nuestro centro: estridor inspiratorio que se exacerba con el llanto y en decúbito supino. En la gasometría retención moderada de carbónico. Se realiza laringoscopia directa compatible con PCV bilateral en línea media. Resto de pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, radiografía de tórax, radiografía lateral de cuello-cavum, estudio cardiológico, ecografía abdomino-pélvica, ecografía cerebral y RMN cerebral sin hallazgos patológicos. Evolución posterior: estabilidad clínica sin precisar CPAP nasal desde los 38 días de vida ni oxígeno suplementario. Actualmente 2 meses de vida recibe alimentación por succión y sonda gástrica, revisiones periódicas por ORL, sin precisar por el momento traqueotomía.

Comentarios: La PCV puede ser unilateral o bilateral y el estridor asociado suele ser agudo y bifásico. En la unilateral son más frecuentes los cambios en la voz (afonía), no suelen requerir intervención inmediata y debemos descartar causas iatrogénicas relacionadas con partos traumáticos (fórceps) o durante cirugía del ductus. En la bilateral puede haber compromiso respiratorio grave y requerir traqueotomía de urgencia, debemos descartar anomalías congénitas asociadas como neurológicas (Arnold-Chiari) o mediastínicas (anillo vascular). La PCV idiopática, como nuestro caso, se ha descrito como causa más común de PCV bilateral con alta tasa de resolución espontánea hacia los 2 años de edad. Por tanto, pensamos que mientras la estabilidad clínica lo permita podemos optar por un tratamiento conservador, evitando la traqueotomía, con seguimiento periódico para valorar la recuperación de la función de las cuerdas vocales.

Jueves, 16 de junio (17:00 – 18:15)

CUIDADOS INTENSIVOS.

Sala 5 (Pabellón 2, planta 0)

17:00 **237**

SÍNDROME HEMOLÍTICO-URÉMICO ATÍPICO NEONATAL: LA IMPORTANCIA DEL METABOLISMO DE LA VITAMINA B12.

Virginia Roldán Cano[1], Antonio Segado Arenas[1], J. Carlos Flores González[1], Fernando Rubio Quiñones[1], Sebastián Quintero Otero[1] y Servando Pantoja Rosso[1]

[1]Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

El Síndrome Hemolítico Urémico (SHU) es una de las causas principales de fracaso renal agudo en niños. Se define por la aparición simultánea de anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e insuficiencia renal aguda. El SHU-atípico supone un 5-10% de los casos, no está asociado a diarrea, y presenta una evolución tórpida y elevada mortalidad. Entre sus múltiples causas se encuentra la alteración del metabolismo intracelular de la vitamina B12. Presentamos un caso de SHU-a por un error congénito del metabolismo de la vitamina B12 detectado tardíamente.

Caso: Lactante de un mes de vida, sin antecedentes personales de interés, que ingresa en nuestra UCI-pediátrica por presentar durante el estudio de fallo de medro, hematuria con leve proteinuria, anemia y trombopenia. Entre las pruebas complementarias destaca una anemia hemolítica con coombs negativo y esquitocitos en el frotis de sangre periférica, trombopenia, hipoproteinemia y perfil renal normal. Además destaca una acidosis metabólica y coagulopatía. C3, C4 y C1q disminuidos. ANA negativos. Vitamina B12 y ácido fólico normales. En su evolución se inicia deterioro progresivo del estado general con afectación multisistémica, estableciéndose insuficiencia renal oligúrica, hipertensión arterial y anemia severa recidivante. Fue trasladado a un hospital terciario donde precisó Hemodiafiltración. A pesar del tratamiento de soporte, incluyendo corticoterapia y plasmaféresis falleció a los 18 días del ingreso, sin llegar a conocer la etiología. El estudio metabólico recibido post-mortem mostraba niveles elevados de homocisteína en plasma y orina, y de ácido metilmalónico en orina, indicando la existencia de una alteración metabólica por déficit intracelular de vitamina B12 como origen del SHUa.

Conclusiones: El SHUa es un cuadro grave que causa la muerte en un alto porcentaje. Requiere un diagnóstico y tratamiento precoz. Aconsejamos realizar una búsqueda sistemática de este déficit en todo SHU de aparición en el período neonatal o los primeros meses de vida. Desafortunadamente, en nuestro caso, el diagnóstico fue realizado de forma tardía no pudiéndose valorar la efectividad del tratamiento con hidroxicobalamina parenteral, ácido fólico y carnitina.

17:07 **238**

RELEVANCIA DE LA CISTATINA C EN SANGRE EN EL DAÑO RENAL AGUDO TRAS CIRUGÍA CARDIACA.

Sarah Nicole Fernández Lafever[1], Andrés Alcaraz Romero[1], Jimena Pérez Moreno[1], Ana Castillo Serrano[1], Jorge López González[2], Gema Tesorero Carcedo[1], Luis Eduardo Ricci[1], Ángel Carrillo Álvarez[1] y Eva Vierge Hernán[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid y [2]Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid)

Introducción: La cistatina C (CyC) en plasma ha sido propuesta como alternativa a la creatinina como marcador de daño renal por ser mejor indicador del filtrado glomerular (FG). Objetivo: comparar el diagnóstico de daño renal agudo (DRA) precoz (<48 horas) tras cirugía cardiaca con circulación extracorpórea (CEC) según criterios RIFLE pediátrico (pRIFLE) y según una modificación basada en el fíltrado glomerular estimado por CyC (cycRIFLE).

Métodos: Estudio longitudinal prospectivo, incluyendo los niños ingresados en la UCIP tras cirugía cardiaca con CEC a lo largo de un año. Se excluyeron los sometidos a trasplante cardiaco y los que tenían insuficiencia renal previa. Se calculó el FG estimado por CyC con la fórmula de Hoek: pre-cirugía y a las 2, 18 y 36 horas post-cirugía (precoz). Se definió el DRA con criterios pRIFLE y con una modificación basada en CyC (cycRIFLE) para estimar FG en vez de creatinina. Se definió DRA tardío (>48 horas) con criterios pRIFLE.

Resultados: Se incluyeron 99 niños (58 varones). Mediana de edad 36 meses (6-72). Para el análisis estadístico de los datos se utilizó chi cuadrado, test exacto de Fisher e índice Kappa. 26 presentaron DRA precoz por pRIFLE (14R, 6I, 6F) y 27 DRA por cycRIFLE (21R, 4I, 2F). Congruencia entre ambas escalas: 56 sin DRA (de los cuales 52 continúan sin daño renal tardío, p<0.01), 11 con DRA (6 presentaron DRA tardío) y 30 DRA según una de las 2 clasificaciones (9 desarrollaron DRA tardío) (test de Fisher, p<0.01).

De los 72 sanos por pRIFLE 16 presentaron DRA por cisRIFLE, y de los 25 DRA con pRIFLE, 11 tuvieron DRA por cycRIFLE. Por cycRIFLE, de los 70 sanos, 7 desarrollaron DRA tardío, y de los 27 con DRA precoz, 12 tenían DRA tardío (Kappa 0.35, p 0.1). No se encontraron diferencias significativas en la edad media ni en exitus de niños con y sin DRA (por ambas escalas), pero sí en los días de estancia en UCIP y las horas de ventilación mecánica (p<0.01).

Conclusión: La combinación de estas dos clasificaciones de DRA (por creatinina y CyC) podría aumentar la sensibilidad y especificidad en la detección precoz de DRA en pacientes críticos tras cirugía cardiaca con CEC.

17:14 **239**

ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE LARINGOSCOPIOS CONVENCIONALES MILLER Y MACINTOSH VS GLIDESCOPE® ¿ES POSIBLE LA INTUBACIÓN SIN DETENER LAS COMPRESIONES TORÁCICAS?.

Vanesa Crujeiras Martínez[1], José Domingo Moure González[1], Silvia Rodríguez Blanco[1], Ignacio Oulego Erroz[1] y Antonio Rodríguez Núñez[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña)

Resumen: Las nuevas guías para la reanimación cardiopulmonar en niños hacen hincapié en realizar el masaje torácico de la manera más continua posible minimizando las interrupciones.

Objetivo: Probar la capacidad de los médicos residentes de pediatría en la intubación orotraqueal mientras se realizan compresiones torácicas continuas utilizando maniquíes de lactante y niño mayor por medio de laringoscopia directa (Miller y Macintosh) frente videolaringoscopia indirecta con GlideScope®.

Material y métodos: Fueron elegidos veintitrés residentes que fueron entrenados para intubar maniquíes de niño mayor y lactante. Se les pidió llevar a cabo la intubación traqueal en los maniquíes con los

laringoscopios directos estándares y GlideScope®, mientras se realizaba compresiones torácicas continuas. La secuencia de uso de los dispositivos al fue al azar.

Resultados: En el escenario del lactante, la mediana de tiempo total de la intubación fue significativamente menor con el laringoscopio Miller [28.2 (20.4 a 34.4) s] que con GlideScope® [38,0 (25,3-50,5) s], (p = 0,021). El número de participantes que necesitaron más de 30 segundos para intubar el maniquí fue también significativamente mayor con GlideScope ® (n = 13) que con el laringoscopio Miller (n = 7), (p = 0,01). En el escenario del niño mayor, el tiempo de intubación total y el número de fallos de intubación fueron similares con el Macintosh y GlideScope®. La dificultad de los participantes subjetiva del procedimiento fue similar con los laringoscopios estándard y el vídeolaringoscopio.

Conclusión: En los escenarios simulados de lactante o niño en parada cardiorrespiratoria, los residentes de pediatría son capaces de intubar durante las compresiones torácicas continuas. El GlideScope ® no puede aporta en nuestro trabajo una ventaja sobre los laringoscopios directos para este procedimiento.

17:21 **240**

ESTUDIO DE LA FRACCIÓN DE EXCRECIÓN DE UREA EN EL DAÑO RENAL NO OLIGÚRICO TRAS CIRUGÍA CARDIACA.

Jimena Pérez Moreno[1], Jorge López González[2], Ana Castillo Serrano[3], Sarah Nicole Fernández Lafever[1], Carlos Romero Román[3], Luis Eduardo Ricci[1], Gema Tesorero Carcedo[1], Ana Peleteiro[1], Ana García Figueruelo[1] y Andrés Alcaraz Romero[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, [2]Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid) y [3]Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete/Albacete (Albacete)

Introducción: La fracción de excreción de urea (FEU) se ha usado para discriminar daño prerrenal de renal en situaciones de oliguria, sin comprobar su valor en modelos no oligúricos. El objetivo de este trabajo es estudiar la FEU tras cirugía cardiaca con circulación extracorpórea (CEC) y su relación con el daño renal asociado tras la misma

Pacientes y métodos: Estudio prospectivo, observacional y analítico, en el que se incluyeron los niños sometidos a cirugía cardiaca con CEC durante un periodo de un año que ingresaron en la UCIP de un hospital terciario. Se excluyeron los niños sometidos a trasplante cardiaco y aquellos con insuficiencia renal previa. Se calculó la FEU utilizando muestras de orina de micción aislada recogidas al ingreso, 1 y 3 horas del postoperatorio y en las 2 mañanas siguientes. El daño renal precoz (primeros 3 días de ingreso) se definió utilizando la escala de RIFLE pediátrica (RIFLEp), considerando prerrenal aquel con duración menor de 24 horas. Se estudió la FEU < ó > del 30%, utilizada en estudios de daño renal oligúrico en niños

Resultados: Se incluyeron 96 niños (58 varones) con una mediana de edad de 36 meses (6 – 72 meses). La mediana de la FEU fue 34% (26 – 42%) y 38 niños tuvieron una FEU < 30% en el postoperatorio inmediato. 26 niños presentaron daño renal precoz de acuerdo a los criterios RIFLEp (14 Risk, 6 Injury, 6 Failure) y 6 niños requirieron depuración extrarrenal precoz. Tuvieron daño prerrenal 19 niños.

La FEU <30% en el postoperatorio inmediato se asoció con el desarrollo de daño prerrenal (p = 0.043).

Utilizando los criterios RIFLEp se comprobó que la FEU <30% se asoció con daño renal (54% vs 35% p = 0.046), y con un mayor porcentaje considerando las categorías de daño más grave (67% vs 34% p = 0.035)

Por otro lado, a las 24 horas del postoperatorio, un mayor porcentaje de niños extubados tenían FEU <30% comparado con los que continuaban en ventilación mecánica (58% vs 30% p = 0.015).

Conclusiones: La FEU precoz puede ser un parámetro útil para la evaluación del daño renal asociado a la CEC, y puede ayudar a identificar daño prerrenal. La utilización de medidas encaminadas a la mejora del flujo renal y evitar en lo posible la utilización de productos nefrotóxicos en tales pacientes puede evitar la progresión a daño renal

17:28 **241**

NECESIDAD DE VIGILANCIA POSTOPERATORIA EN EL SÍNDROME DE APNEAS/HIPOPNEAS DEL SUEÑO.

Lorena Expósito Alonso[1], Mirella Gaboli[1], Elvira González Salas[1], Francisco Fernández Carrión[1], José Luis Fernández-Reinares[1], Fernando Benito Bartolomé[1] y Rubén García Sánchez[1]

[1]Hospital Universitario, Salamanca

Introducción y objetivos: El síndrome de apneas e hipoapneas del sueño (SAHS) se caracteriza por episodios repetidos de obstrucción completa o parcial de la vía aérea superior. Se ha descrito aparición de apneas en el postoperatorio inmediato de pacientes que sufren SAHS. Los objetivos son conocer las características clínico epidemiológicas, tipo de cirugía, método diagnóstico de SAHS y gravedad del mismo, la incidencia de complicaciones peri-operatorias y su relación con la gravedad del cuadro inicial en aquellos pacientes diagnosticados de SAHS e intervenidos de adenoidectomía y/o amigdalectomía.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de los pacientes ingresados en la UCIP desde septiembre-2003 hasta febrero-2011 para monitorización tras cirugía ORL por diagnóstico de SAHS pre-cirugía.

Resultados: Un total de 154 pacientes, 11.03 % de los ingresos en UCIP, ingresaron tras cirugía de ORL. La edad media fue 4.63 años (rango 1-13 años) y el sexo masculino suponía un 66.8 %. La mediana de estancia fue 1 día (12 horas-11 días). El principal método diagnóstico fue la presencia de criterios clínicos (45.6 %). El resto se diagnosticó mediante polisomnografia (25.9 %), estudio poligráfico (12.3 %) y pulsioximetría nocturna (16.8 %). De los que se realizó polisomnografía, un 76.88 % presentaban SAHS grave con un índice de alteraciones respiratorias (IAR) medio de 25.82 (4.95-100.5) y CT-90 medio de 5.18 %. El hecho de clasificar como graves a partir de criterios clínicos, implicaba una situación de obstrucción importante de vía aérea que, en algunos casos, precedía al diagnóstico de SAHS. En el 85.89 % se realizó adenoamigdalectomía. Salieron intubados de quirófano 14 pacientes y presentaron complicaciones postquirúrgicas un 50.09 %. En un 18.70 % del total de pacientes aparecieron apneas/hipopneas en las primeras 24 h, precisando ventilación no invasiva en cuatro pacientes e intubación en dos. De este grupo, el 48.27 % tenáin SAHS grave en la polisomnografía. Otras complicaciones fueron vómitos, sangrado del lecho quirúrgico y estridor.

Conclusiones: Un amplio número de pacientes es ingresado en nuestra UCIP para monitorización tras cirugía ORL de SAHS. La mitad presentaron complicaciones. Aparecen apneas en casi la quinta parte de la muestra, relacionándose la aparición de éstas con la gravedad del cuadro. Este hecho justifica la monitorización y vigilancia en las primeras 24 horas.

17:35 **242**

INCIDENCIA DE LA HIPONATREMIA AGUDA GRAVE EN UN HOSPITAL TERCIARIO. ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO.

Eva Vierge Hernán[1], Noelia González Pacheco[1], Andrés Alcaraz Romero[1], Pilar Cobo Elorriaga[1], Beatriz Garrido Conde[1], Julia Sopeña Corvinos[1], Tania Fernández López[1], Rocío Hidalgo Cebrián[1], Sarah Nicole Fernández Lafever[1] y Jesús López-Herce Cid[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: La hiponatremia es la alteración electrolítica más frecuente en pacientes hospitalizados y los niños son particularmente sensibles a la misma. El objetivo de este estudio es describir las características clínicas y el tratamiento empleado en los pacientes afectos de hiponatremia aguda grave.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de los casos detectados de hiponatremia grave (valores de sodio plasmático =125 mmol/L) en niños entre 0 y 16 años de edad atendidos en un hospital de tercer nivel entre Enero de 2006 y Diciembre de 2010. Se excluyeron los neonatos, los casos considerados como errores de laboratorio o artefactados por la extracción y los que no tenían controles iónicos posteriores. Se recogieron los síntomas, el motivo del ingreso, la evolución de la natremia, el uso de diuréticos y el tratamiento posterior. Se consideró hiponatremia adquirida o empeorada en el hospital (HAH) a aquellos pacientes que presentaron hiponatremia durante su ingreso o que agravaron o no corrigieron los valores de sodio tras 24-48 horas de su diagnóstico.

Resultados: Se incluyeron 309 casos (56% varones, mediana de edad de 24 meses). La mayoría fueron hospitalizados y la mitad de ellos en UCIP. Los dos diagnósticos al ingreso predominantes fueron la patología respiratoria (20%) y digestiva (20%). El 44% de los pacientes presentaban una hiponatremia grave a su llegada al hospital y de ellos el 34% corrigió a valores normales en las primeras 24 horas. El 58% de los casos se clasificaron como HAH, en los que el 38% presentaban un valor de sodio inicial normal (>134mmol/L), mientras que el 63% presentaban una hiponatremia inicial que se agravó o no se corrigió en las primeras horas. El 55 % de los pacientes había recibido fluidoterapia intravenosa hipotónica previa al desarrollo del trastorno. El 31% presentaba algún signo clínico de deshidratación. En el 18% de los pacientes se objetivó clínica neurológica asociada a la hiponatremia, que en 21 pacientes fue grave (convulsiones o coma). 3 pacientes presentaron paro respiratorio y 2 pacientes fallecieron. En el 86% se instauró tratamiento corrector, que en un 62% se realizó aumentando los aportes intravenosos de sodio.

Conclusiones: La hiponatremia puede dar lugar a complicaciones graves, incluidas coma, parada cardiorrespiratoria y éxitus. Generalmente es un trastorno infravalorado y por este motivo no se trata adecuadamente.

17:42 **243**

EDEMA AGUDO DE PULMÓN COMO COMPLICACIÓN DE LARINGITIS AGUDA GRAVE.

Mario Gamarra Samanez[1], María Belén Sevilla Pérez[1], Francisco García Iglesias[1], María Victoria Escolano Margarit[1], Inmaculada Rodríguez Quesada[1] y María Pilar Tortosa Pinto[1]

[1]Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Introducción: El edema agudo de pulmón (EAP) es una complicación rara y poco frecuente de las laringitis agudas graves (LAG), su fisiopatología no es bien conocida. Se cree que la gran presión negativa intratorácica generada al respirar con la vía aérea superior obstruida provoca un incremento súbito del retorno venoso, y como consecuencia directa, un aumento en la presión hidrostática de la circulación pulmonar, que produce un trasudado en el espacio alveolar, característico del EAP. La hipoxia y un estado hiperadrenérgico podrían contribuir también en su génesis.

Caso clínico: Niño de 10 años, con antecedentes de rinoconjuntivitis alérgica y laringitis de repetición, presenta episodio agudo nocturno de dificultad respiratoria con tos ronca y estridor inspiratorio sin fiebre, que precisa ingreso en la UCI Pediátrica. Llega con mal estado general, obnubilado, cianótico con saturación de oxígeno en 70% (con FiO2 100%), taquipneico con estridor inspiratorio y espiratorio, tiraje universal e hipoventilación bilateral (score de Taussig 17). Se inicia tratamiento con adrenalina y budesonida nebulizadas, así como corticoterapia intravenosa mejorando el estridor, la dificultad respiratoria y ascendiendo SatO2 en torno al 90%. A los 20 minutos del ingreso refiere dolor torácico, presenta tos y esputo espumoso sonrosado. Radiografía de tórax muestra infiltrados algodonosos bilaterales hiliofugaces, con borramiento de la silueta cardiaca, compatible con EAP, por lo que se inicia CPAP (PEEP 10 cmH2O), furosemida y fentanilo intravenosos, mejorando dificultad respiratoria en pocas horas y disminuyendo necesidades de oxígeno. Radiografía de control mostró una clara disminución del edema, habiendo desaparecido completamente a las 36 horas tras el ingreso. Estudio cardiológico realizado normal.

Discusión: La laringitis aguda es considerada como una enfermedad común, de corta duración y autolimitada, solamente un 2% requieren hospitalización y menos de 1% desarrollan LAG. El EAP es una complicación rara y está habitualmente descrita en pacientes sometidos a anestesia general que tras la extubación presentan laringoespasmo. No se conoce el porcentaje de casos de LAG que asocian EAP y de no ser diagnosticado oportunamente puede tener un desenlace potencialmente catastrófico. Un correcto tratamiento instaurado precozmente ha demostrado en nuestro caso una rápida resolución.

17:49 **244**

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE LOS ÚLTIMOS 20 AÑOS.

Cristina Victoria Zarallo Reales[1], Ramón Hernández Rastrollo[1], Eulogio Agulla Rodiño[1], Emilia M. Martínez Tallo[1], Emilio Blesa Sánchez[2], Jose María Carbonell Pérez[3] y Enrique Galán Gómez[3]

[1]Servicio de Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrico del hospital Materno Infantil, [2]Servicio de Cirugía Pediátrica y [3]Servicio de Genética del Complejo Universitario Infanta Cristina, (Badajoz)

Antecentes y objetivos: La Hernia Diafragmática Congénita (HDC) constituye una patología con gran morbimortalidad. La mayor supervivencia de pacientes más graves hace necesario una atención multidisciplinar en el seguimiento a largo plazo.Describimos características epidemiológicas, clínicas, terapéuticas y evolución global en el seguimiento de estos pacientes.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de los niños con HDC nacidos vivos entre 1990-2010 en nuestro hospital.

Resultados: 20 casos, con incidencia decreciente durante el periodo estudiado.70% varones,30% hembras.En el 85 % no existía un diagnóstico prenatal (50% hospitales comarcales,15% embarazo no controlado).Edad gestacional (EG) media de 37,5 semanas ,peso al nacimiento medio 2,850 kg.El 25 % eran prematuros. El 75% izquierdos y el 25% derechos.Un 35% se asoció a otras malformaciones (2/3 cardíacas y 1 en contexto de síndrome malformativo).La presentación clínica en todos fue de síndrome respiratorio agudo. 16 casos presentó clínica al nacer de los cuales el 38,4 % no pudieron ser operados (no se logró estabilizarlos y fallecieron), 2 casos horas después de nacer,1 caso a las 2 semanas de vida y un caso a los 7 meses de edad.Todos recibieron ventilación mecánica,4 casos ventilación alta frecuencia y 6 casos óxido nítrico.La mortalidad fue del 50% (80% de los prematuros,100% derecha).75% recibió tratamiento quirúrgico, falleciendo un 25%.El momento de intervención siempre fue tras estabilización respiratoria y hemodinámica (>24 horas en el 40%).En el seguimiento a largo plazo de los superivivientes un 70% presentó morbilidad respiratoria, 60% reflujo gastroesofágico (RGE), 50% oclusión intestinal, 50 % retraso ponderal, 40% alteraciones del

desarrollo psicomotor, 20 % deformidades ortopédicas y un 10% recurrencia.

Conclusiones: 1)La morbimortalidad en nuestro medio es grave y comparable a la de otras series.Destaca la incidencia decreciente durante el periodo estudiado,asi como el alto porcentaje de diagnósticos no prenatales.2)El comienzo de clínica en primeras horas de vida y la EG, asi como el defecto derecho, se asocia a evolución desfavorable.4) Los supervivientes de HDC tienen riesgos de enfermedad pulmonar crónica, enfermedad por RGE, fallo de medro y riesgo de retraso en desarrollo.5)Es necesario el seguimiento multidisciplinar a largo plazo para identificar y tratar estas morbilidades.

17:56 **245**

ACONDICIONAMIENTO DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO PREVIO A LA CORRECCIÓN TARDÍA MEDIANTE SWITCH ARTERIAL DE LA TRANSPOSICIÓN CONGÉNITA DE LOS GRANDES VASOS CON SEPTUM INTERVENTRICULAR INTEGRO.

Juan Luís Pérez-Navero[1], Mari Ángeles Tejero-Hernández[1], Elena Gómez-Guzmán[1], Carlos Merino-Cejas[1], Francisco Jesús Llorente Cantarero[1] e Ignacio Ibarra de la Rosa[1]

[1]Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Existe controversia en lactantes con transposición congénita de los grandes vasos con septum interventricular integro (TGV-SVI) de mas de 8 semanas de vida con masa ventricular izquierda pequeña, en relación a la elección de la técnica quirúrgica primaria mas apropiada y el manejo pre y postoperatorio. Ya que estos pacientes tienen más posibilidades de disfunción del ventrículo izquierdo (VI) y de necesitar oxigenación de membrana extracorpórea (ECMO) así como de precisar más tiempo ventilación mecanica (VM) y estancia en UCIP más prolongada.

Caso clínico: En un lactante diagnosticado en su país de origen de TGV-SVI con masa y tamaño de VI pequeño, al que se le realizó a las 12 horas de vida septotomía ínterauricular, que se trasladó a nuestro hospital a los dos meses y veinte días, se describe en relación con la evolución hemodinámica y la necesidad de soporte cardiorespiratorio, la ecocardiografia del VI: índice de masa y tamaño ventricular, diámetro telediastólico (DTDVI) y fracción eyección (FE) en situación basal, tras acondicionamiento de VI mediante banding de arteria pulmonar y fístula sistémica pulmonar durante 30 días y tras la corrección arterial (CA).

Resultados: Después del condicionamiento del VI, precisó soporte inotropico con aminas vasoactivas (dopamina, adrenalina, noradrenalina), levosimendan, VM y Oxido nítrico inhalado. El tamaño del VI indexado aumento progresivamente de 14,26 gr./m2 a 39,76 gr. / m2 y el DTDVI pasó de 15 mm a 26 mm. Tras la corrección arterial la FE del VI aumento a 62%. No fue preciso ECMO o soporte ventricular izquierdo, siendo la evolución favorable

Conclusiones: Dado que en la TGV-SVI la disfunción de VI es mas severa conforme aumenta la edad y que el VI puede tardar en adaptarse al incremento agudo del trabajo ventricular tras corrección arterial tardía, es aconsejable el acondicionamiento previo del VI, ya que en las semanas sucesivas aumenta la masa y el tamaño del VI, el DTDVI y la FE, como sucedió en nuestro caso. Esta actitud tiene la ventaja de disminuir la necesidad de mayor soporte cardiorrespiratorio, que es más frecuente si no se realiza acondicionamiento de VI.

18:03 **246**

DAÑO RENAL AGUDO PRECOZ EN EL POSTOPERATORIO DE CIRUGÍA CARDIACA: ¿ES ÚTIL LA CISTATINA C EN ORINA?.

Ana Castillo Serrano[1], Jorge López González[2], Sarah Nicole Fernández Lafever[3], Jimena Pérez Moreno[3], Carlos Romero Román[1], Luis Eduardo Ricci[3], Gema Tesorero Carcedo[3], Ana Peleteiro[3], Rafael González Cortés[3] y Andrés Alcaraz Romero[3]

[1]Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete/Albacete (Albacete), [2]Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid) y [3]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Objetivo: Analizar la capacidad de la cistatina C urinaria (UCisC) para detectar de modo precoz daño renal agudo tras cirugía cardiaca, en concreto, antes de las 48 horas de postoperatorio

Método: Estudio prospectivo, observacional y analítico, en el que se incluyeron los niños sometidos a cirugía cardiaca con CEC durante un periodo de un año y que ingresaron en la UCIP de un hospital terciario. Se excluyeron los pacientes en los que se realizó trasplante cardiaco y aquellos con insuficiencia renal previa. Se detectó la concentración de cistatina C en las muestras de micción aislada recogidas al ingreso, 1 y 3 horas del postoperatorio y en las 2 mañanas siguientes. Se calculó el ratio UCisC / creatinina en orina (UCrt) y la fracción de excreción de UCisC (FEUCisC) para cada una de las muestras. El daño renal precoz (primeras 48 horas de ingreso) se definió utilizando la escala de RIFLE pediátrica (RIFLEp)

Resultados: Se incluyeron 99 niños (59 varones) con una mediana de edad de 36 meses (1 – 168 meses). 5 fueron exitus. 26 niños presentaron daño renal precoz según los criterios RIFLEp (14 Risk, 6 Injury, 6 Failure). Precisaron hemofiltración 9 pacientes, 4 en las primeras 48 horas de postoperatorio. 31 niños presentaron clínica de bajo gasto; de ellos 26 desarrollaron daño renal precoz (p = 0,005)

El ratio UCisC/UCrt a la hora (p = 0,021) y a las 15-18 horas (p = 0,006) de postoperatorio detecta daño renal precoz; la FEUCisC en estos tiempos también es significativa para cribado de daño renal (p < 0,02). El cociente UCisC/UCrt a las 15-18 horas de la cirugía es la medición que mejor detecta el grado de severidad de daño renal precoz por RIFLEp. Discrimina entre ausencia de daño renal e injuria (p = 0,017) y entre ausencia de daño y fallo renal (p = 0,02).Además establece diferencias entre categorías: riesgo -injuria renal (p = 0,037) y riesgo – fallo renal (p = 0,002). La concentración de UcisC (en mg/l) sin normalizar por creatinina en la primera hora tras la cirugía, es útil para predecir la evolución a daño renal sólo en casos severos

Conclusión: La cistatina C en orina en las primeras horas se relaciona con el posterior desarrollo de daño renal. De entre las comparaciones realizadas, el cociente UCisC/UCrt ha mostrado ser la mejor forma de valorarlo.

Jueves, 16 de junio (17:00 – 18:15)

NEUROLOGÍA.

Sala 6 (Pabellón 2, planta 0)

17:00 **247**

EVALUACIÓN DE LOS EFECTOS FUNCIONALES Y SOBRE LA MARCHA DE LA MIOFIBROTOMÍA MÚLTIPLE EN UNA COHORTE TERAPÉUTICA DE ESCOLARES CON DIPLEJÍA ESPÁSTICA.

David Gómez Andrés[(1)], Irene Pulido Valdeolivas[(2)], Juan Andrés Martín Gonzalo[(2)], Javier López López[(3)], Ignacio Martínez Caballero[(4)], José Javier Sanchéz Hernández[(2)], Enrique Gómez Barrena[(2)] y Estrella Rausell Tamayo[(2)]

[(1)]TRADESMA, IdiPaz, Hospital Universitario La Paz, Universidad de Madrid, Madrid, [(2)]TRADESMA, IdiPaz. Hospital Universitario La Paz. Universidad Autónoma de Madrid, Madrid, [(3)]Hospital Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes (Madrid) y [(4)]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

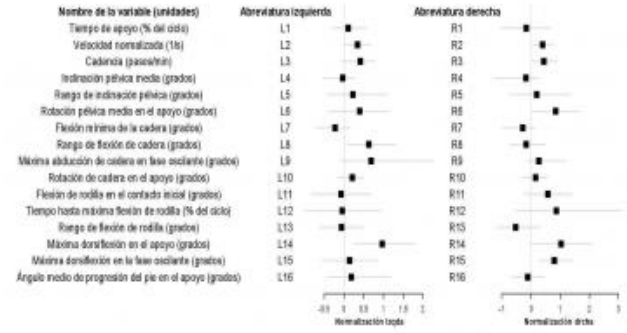
La miofibrotomía múltiple (MFM) es una técnica quirúrgica mínimamente invasiva diseñada por una escuela soviética para el tratamiento de las retracciones en la parálisis cerebral infantil (PCI). Hasta finales de 2006 se habían realizado 1300 procedimientos con esta técnica en pacientes españoles. Su experiencia subjetiva y la de sus familiares fue buena, pero no existen estudios sobre su eficacia y seguridad.

25 escolares diagnosticados de PCI espástica con afectación bilateral predominante de miembros inferiores, que iban a someterse a MFM en centros privados y capacitados para andar 7 metros (GMFCS I-IV) fueron evaluados 1 semana antes de la cirugía y de 4 a 6 meses después. 3 de ellos abandonaron prematuramente el estudio. En cada evaluación, se exploraron las siguientes variables funcionales: GMFCS, dimensión "E" del cuestionario Gross Motor Function Measure de 66 items (GMFM-E) y Functional Mobility Scale (items 1, 2 y 3 de FMS), y se capturaron los 16 parámetros cinemáticos y espacio-temporales del Índice de Gillette en 5 ciclos de análisis instrumental de marcha (CODA, Charnwood Dynamics Ltd). Estos valores se expresaron en Z-score respecto a nuestra muestra sana de referencia. Se compararon los valores funcionales pre- y post-quirúrgicos mediante el test de Wilcoxon para valores pareados. Para cada parámetro de marcha, se calculó, mediante el algoritmo "bootstrap" acelerado corregido por sesgo, el intervalo de confianza 95% de la diferencia: valor absoluto de Z-score prequirúrgico menos valor absoluto de Z-score postquirúrgico ("grado de normalización"), y se representaron en un gráfico de Forest que se muestra en la figura.

Se observaron mejorías significativas en la puntuación de la dimensión E del GMFM (p=0,046), en los parámetros L8, L14, R6 y R15, y una tendencia a la normalización en los parámetros espaciotemporales (velocidad normalizada y cadencia). No se detectaron cambios en el GMFCS (p=0,083) ni en los ítems del FMS (FMS1: p = 0,655, FMS2: p=0,066 y FMS3: p=0,257).

Estos resultados no justifican la introducción de la MFM como técnica en el manejo habitual de los pacientes con diplejía espástica, pero las mejoras en la marcha y en la GMFM-E podrían justificar la realización de un ensayo clínico que compare esta intervención con otras realizadas en PCI.

Título imagen: Figura: Forest plots de 22 pacientes operados con MFM representado grado de normalización de parámetros de marcha izqdo y drcho. Cambio significativo si IC95% (línea horizontal) no cruza eje vertical y acercamiento a la media sana si está a la drcha.



17:10 **248**

NEURODESARROLLO Y TRASTORNO DE DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD EN PREMATUROS MENORES DE 1500 GRAMOS: REVISIÓN DE UNA SERIE PEDIÁTRICA.

Beatriz Martínez Escribano[(1)], Rebeca Losada del Pozo[(1)], Saioa Jiménez Echevarría[(1)], Julián Torres Mohedas[(1)], María de la Parte Cancho[(1)] y Raquel Villamor Martín[(1)]

[(1)]Hospital Universitario de Móstoles, Móstoles (Madrid)

Objetivos: Evaluar la frecuencia de alteraciones del neurodesarrollo y trastorno de déficit de atención e hiperactividad (TDAH) en los nacidos en nuestro centro (1990-2000) cuyo peso al nacimiento fue inferior a 1,5 kg

Métodos: Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los nacidos entre 1990-2000 con peso inferior a 1500g, excluyendo aquellos con hemorragia cerebral grado superior a 1 o leucomalacia periventricular (LMPV) en la ecografía cerebral previa al alta de Neonatología. Análisis estadístico mediante SPSS 17.0.

Resultados: Entre 1990-2000 hubo un total de 23867 recién nacidos vivos. 147con peso al nacimiento inferior a 1,5 kg (fallecieron 16, desestimados para el estudio por hemorragia grado >1 o LMPV 13 y perdidos en el seguimiento 15; n total= 103). La media de la edad gestacional fue 30 semanas y del peso al nacimiento 1160 g. Presentaban retraso psicomotor a los 2 años de edad corregida el 12,6%; hubo dos casos de parálisis cerebral tipo espástica, dos pacientes con ceguera unilateral y 5 con hipoacusia neurosensorial. El 97% acuden a colegio normal (24% con clases de apoyo). Presentaban trastornos del aprendizaje y del lenguaje expresivo el 17,5 y 13,6% respectivamente. Rasgo conductual predominante, la timidez (7,8%). Se diagnosticaron de TDAH el 30,1%. Edad más frecuente de diagnóstico: 6 años. 12 pacientes fueron tratados con metilfenidato (con buena respuesta en 8 de ellos) y uno posteriormente con atomoxetina, siendo refractario a ambos. Una única reacción adversa al metilfenidato consistente en apatía.

Discusión y conclusiones: En nuestra serie los recién nacidos de muy bajo peso tienen mayor prevalencia de alteraciones en el neurodesarrollo y TDAH, mostrando una relación inversamente proporcional a la edad gestacional.Es necesario un programa de seguimiento adecuado para este tipo de pacientes, con el fin de identificar los más precozmente posible cualquiera de estos déficits e iniciar la terapia correspondiente

17:20 **249**

HALLAZGOS EN RECIÉN NACIDOS PRETÉRMINOS MENORES DE 28 SEMANAS EN LA EDAD ESCOLAR: INFLUENCIA DE PARÁMETROS PERINATALES EN EL NEURODESARROLLO.

Tania Fernández López[1], Noelia González Pacheco[1], Beatriz Garrido Conde[1], Alejandro Rodríguez Ogando[1], Julia Sopeña Corvinos[1], Mª José Rodríguez Castaño[1] y Pedro Castro Castro[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Objetivo: Describir los eventos del neurodesarrollo observados durante el seguimiento a medio-largo plazo de los recién nacidos pretérmino (RNPT) de menos de 28 semanas de edad gestacional (EG) en nuestro medio e identificar factores perinatales y neonatales asociados con un peor pronóstico neurológico.

Material y métodos: RNPT de entre 24 y 27 semanas de EG seguidos en consulta de Neuropediatría durante al menos sus primeros 4 años de vida. Se estudiaron 101 variables obstétricas y perinatales y hallazgos en su neurodesarrollo. Se establecieron cuatro grupos de afectación final según las secuelas observadas durante el seguimiento.

Resultados: Se incluyeron 68 pacientes, seguidos durante un mínimo de 48 meses y una media de 70 meses. La EG media fue de 25,9 (+/-1,01) semanas, con un peso medio al nacer de 833 (+/-160) gramos. Un 57,4% de los pacientes tenían algún tipo de discapacidad mientras que el 42,6% no padecían secuelas motoras ni cognitivas. Un 67,2% de los neonatos sufrieron hemorragia intraventricular (HIV), siendo severa en el 31,1%. Se observó una correlación inversa entre la existencia de HIV y la EG de nuestros pacientes (p=0,03). De todos los pacientes con HIV, un 76,9% sufrieron secuelas en el neurodesarrollo (p=0,04). Un 31,3% de los pacientes fueron diagnosticados de parálisis cerebral infantil y de ellos, un 38% era de grado moderado-grave. El 34,3% de los niños tenían problemas neuropsicológicos, de ellos un 39,1% (13% del total) fueron diagnosticados de trastorno de hiperactividad y déficit de atención. Se observó una correlación estadísticamente significativa entre el grado de afectación final y los días de ventilación mecánica (p=0,01) precisados durante el ingreso en UCIN así como entre el grado de afectación y la nutrición parenteral prolongada (p=0,007).

Conclusiones: El riesgo neurológico en los prematuros extremos es significativo, aunque la afectación severa es poco frecuente, de un 4,4%. Los principales factores de riesgo en nuestro estudio son la menor edad gestacional, la hemorragia intraventricular, la ventilación mecánica y la nutrición parenteral de larga duración. Es importante un seguimiento prolongado para detectar anomalías importantes pero poco valorables antes de la edad escolar. Sería necesario realizar estudios multicéntricos, prospectivos y con un seguimiento a largo plazo de estos pacientes.

17:30 **250**

RELACIÓN ENTRE ALTERACIONES EN LA NEUROIMAGEN DURANTE EL PERIODO NEONATAL Y LOS ANTECEDENTES PERINATALES.

Marita Lardón Fernández[1], María Concepción Robles Vizcaíno[1], Fuensanta Justicia Martínez[1], Ángela Benítez Feliponi[1], Carolina Laynez Rubio[1] y Ángeles Ruiz Extremera[1]

[1]Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Los recién nacidos (RN) con lesiones neurológicas por neuroimagen acumulan antecedentes maternos, obstétricos y post-natales de riesgo.

Objetivos: Conocer la influencia de la historia materna, parto y periodo neonatal de RN que presentaron alteraciones en la neuroimagen.

Paciente y métodos: Se estudiaron 134 niños nacidos entre los años 1999 y 2009. Grupo 1: 29 con neuroimagen normal (9 RNT y 20 RNPT) y Grupo 2: 105 con alteraciones en la neuroimagen en el periodo neonatal (57 RNT y 48 RNPT). Todos fueron ingresados en UCIN y/o Cuidados intermedios. Resultados: No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en: edad materna de riesgo, enfermedades crónicas, hábitos tóxicos, infertilidad, cribado del 1º trimestre, infección materna durante la gestación, liquido teñido, alteración en RCTG, Apgar al minuto <5 o <7 a los 5 minutos, tipo de reanimación, peso al nacimiento, días de estancia en UCIN o en el Hospital y días de oxígenoterapia. Los factores asociados con alteraciones en la neuroimagen fueron: antecedentes de mortinatos (0% y 15%) p<0,05, parto múltiple (31% y 10,5%) p<0.01, pH<7,2 en sangre de cordón (55% y 77%) p<0.02, días de ventilación mecánica (VM) (3,3±1,3 y 9,2±1,3) p<0,002 y convulsiones en la semana de vida (0% y 40%) p<0.001. El estudio mediante regresión logística muestra que el pH < 7,2 en sangre de cordón (ô=2,7 con IC al 95% entre 1,1 y 6,4, p<0.04) y el mayor número de días de ventilación mecánica (ô=1,7 con IC al 95% entre 1,02 y 6,6 p<0.05), se asocia con un mayor riesgo de alteraciones en la neuroimagen. El resto de variables no entraron en la ecuación.

Conclusiones: La acidosis en sangre de cordón umbilical y la duración de la VM se asocian con alteraciones en la neuroimagen en el periodo neonatal.

17:40 **251**

EFECTOS AGUDOS SOBRE LA BIOMECÁNICA DE LA MARCHA DE LOS DIFERENTES TRATAMIENTOS CONSERVADORES UTILIZADOS EN LOS PACIENTES CON PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL ESPÁSTICA.

Alberto Alcocer Gamboa[1], Sergio Lerma Lara[2], Claudia Andrea Cardona González[2] y Elvis Álvarez Carnero[3]

[1]Hospital Universitario Niño Jesús, Madrid, [2]Universidad Europea de Madrid, Villaviciosa de Odón (Madrid) y [3]Universidad de Málaga, Málaga

El objetivo de nuestro estudio fue evaluar y comparar el efecto de cuatro tratamientos diferentes: Toxina botulínica tipo A (TBA), Entrenamiento de fuerza tradicional, Entrenamiento con Estimulación Neuromuscular Mecánica (ENM) y aplicación de TBA más ENM; en la cinemática sagital del tobillo, rodilla y cadera del miembro inferior patológico (MIP) y los patrones espaciotemporales del ciclo de la marcha, en los pacientes con parálisis cerebral espástica (PCE) con pie equino.

Metodo: Participaron en el estudio 29 pacientes (12 niñas y 17 niños) con diagnóstico de PCE (15 Hemipléjicos y 14 Dipléjicos; edad 10,2±4,1 años). Se realizó un análisis del movimiento tridimensional (SMART-D.BTS-bioengeneering) antes y después de la intervención. Se midieron parámetros cinemáticos sagitales del MIP del contacto inicial del tobillo (A1), dorsiflexión en apoyo (A3) y en fase oscilante (A5), contacto inicial de la rodilla (K1), extensión de la rodilla en apoyo (K3), flexión (H2) y extensión (H3) de cadera en apoyo, y parámetros espacio-temporales de velocidad media (VM), longitud de zancada (LZ), longitud de paso (LP). Se utilizó una ANOVA para comparar el efecto entre tratamientos.

Resultados: Podemos observar diferencias significativas intragrupo, en la cinemática sagital: Las variables A1 en el tratamiento con ENM y TBA (p<0,01), A3 en ENM (p<0,05) y TBA (p<0,01), A5 en TBA (p<0,05), K3 en ENM (p<0,05), HP2 y HP3 solo en ENM (p<0,01 y p<0,05 respectivamente). En los parámetros espaciotemporales encontramos diferencias significativas en las variables Longitud de Zancada para ENM (p<0,05) y TBA+ENM (p<0,01). No se hallaron diferencias significativas intergrupo entre los distintos tratamientos (p>0,05).

Conclusion: Nuestros datos mostraron que no existen diferencias entre los efectos producidos por los distintos tratamiento utilizados.

La ENM produce cambios favorables en el ciclo de la marcha de los niños con PCE, similares a los cambios producidos por la TBA. Nuestro estudio contribuye a resaltar la importancia de los tratamientos con ENM o Ejercicio de Fuerza, los cuales pueden ser utilizados como una alternativa terapéutica menos agresiva en el tratamiento de este tipo de patología. No obstante más estudios con grupo control y muestras más extensas son necesarios para confirmar nuestros resultados.

17:50 **252**

RELACIÓN ENTRE ALTERACIONES EN LA NEUROIMAGEN DURANTE EL PERIODO NEONATAL CON LA MORTALIDAD Y EL PRONÓSTICO EN EL NEURODESARROLLO.

Marita Lardón Fernández[1], María Concepción Robles Vizcaíno[1], Ana María Ortega Morales[1], Ángela Benítez Feliponi[1], María Teresa Salvatierra Cuenca[1] y Ángeles Ruiz Extremera[1]

[1]Hospital Universitario San Cecilio, Granada

En las últimas décadas, las tasas de supervivencia de los recién nacidos prematuros (RNPT) y de los recién nacidos (RN) con asfixia perinatal han mejorado considerablemente, sin embargo, los que sobreviven tienen riesgo de padecer alteraciones moderadas o graves del desarrollo.

Objetivos: Conocer la influencia que tienen, sobre la mortalidad y el neurodesarrollo, las lesiones neurológicas diagnosticadas mediante neuroimagen en la época neonatal.

Material y métodos: Se estudiaron 105 niños nacidos entre los años 1999 y 2009 con alteraciones en la neuroimagen en el periodo neonatal (57 RNT y 48 RNPT). De este grupo fueron evaluados en el seguimiento 84(80%), fallecen 15 (14,3%) y 6 (5,7%) con pérdida de seguimiento. Todos fueron ingresados en UCIN y/o Cuidados intermedios. El seguimiento y diagnóstico al año fue realizado por la Unidad de Atención temprana de nuestro hospital. Resultados. Los diagnósticos fueron: 16(15,4%) RN con hemorragia ventricular (HPV) grado 1, 9(8,7%) HPV-2, 6 (5,8%) HPV-3 y 8 (7,7%) HPV-4, siendo exitus 4/39 (10%). En 6(5,8%) pacientes se diagnosticó leucomalacia periventricular (LPV) con una mortalidad del 17%, 7(6,7%) hemorragia subaracnoidea (HSA)/hematoma subdural (HSD), 4 (3,8%) hemorragia parenquimatosa (HP); 40 (38,5%) encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI) con un 20% de exitus, 5 (4,8%) malformaciones del sistema nervioso central (SNC) con un 40% de mortalidad y en un 4% otras lesiones. El diagnóstico global del desarrollo mostró alteraciones moderadas- graves en el 7,7% de los niños con HPV-1, en el 30% de las HPV-2 y 3, en el 67% de las HPV-4, en el 50% de las LPV, en el 33% de las HSA/HSD, en el 50% de las HP, en el 71% de la EHI y en el 75% de las malformaciones del SNC tipo agenesia del cuerpo calloso, anomalía de Dandy-Walker y holoprosencefalia. Del total de patología encontrada en la neuroimagen un 55% son RNT, un 30,8% son prematuros > 30 semanas y un 14,4% menores de 31 semanas de gestación. Conclusión: Los niños con malformaciones del SNC, EHI y HPV grado 4 presentan mayor riesgo de mortalidad y alteraciones en el neurodesarrollo en los que no fallecen.

Jueves, 16 de junio (17:00 – 18:30)

NEUMOLOGÍA.

Sala C1 (planta 1)

17:00 **253**

EXPOSICIÓN PASIVA A HUMO DE TABACO AMBIENTAL (HTA) EN LACTANTES: PREVALENCIA E INFLUENCIA EN LAS HOSPITALIZACIONES POR PATOLOGÍA RESPIRATORIA.

Laura Fidalgo Marrón[1], Gonzalo Galicia Poblet[1], Ana López Dueñas[1], Ester Cid París[1], Nerea López Andrés[1] y José María Jiménez Bustos[1]

[1]Hospital General Universitario, Guadalajara

Objetivo: Conocer la prevalencia de exposición a HTA en los lactantes de 0 a 18 meses de nuestra área y estudiar su influencia en las hospitalizaciones por patología respiratoria.

Material y Métodos: La prevalencia de exposición pasiva a HTA se estudió mediante cuestionario telefónico a una muestra de 350 familias con lactantes de 0 a 18 meses de edad nacidos de nuestra área. El riesgo de hospitalización por patología respiratoria en lactantes expuestos a HTA se determinó mediante un estudio de casos y controles que incluyó 60 lactantes sanos procedentes de las revisiones realizadas en Atención Primaria y 60 lactantes hospitalizados por patología respiratoria. Se utilizó un cuestionario de hábito tabáquico cumplimentado por los padres, determinación semicuantitativa de cotinina en orina en los lactantes y medición de monóxido de carbono (CO) en aire espirado en los progenitores.

Resultados: Los resultados preliminares muestran que un 48% de los lactantes vive con algún fumador (padre 22,2%, madre 11,1%, ambos progenitores 15,3%, otros 1,4%) y un 21% de los progenitores admite fumar dentro del domicilio. Por otro lado, en el grupo de lactantes que están con frecuencia o de forma habitual expuestos a HTA el riesgo de ingreso por patología respiratoria se multiplica por 2 (OR:2 IC95% 0.59/6.95). Se encontraron diferencias significativas (p=0,001) en los niveles de cotinina en orina (= 6ng/ml) de los lactantes dependiendo si los padres fuman o no. Se utilizó el nivel de cotinina en orina (= 6ng/ml) para predecir el hábito tabáquico en los padres determinado mediante cuestionario, encontrando un área bajo la curva de ROC de 0,70.

Conclusiones: En nuestro estudio, los lactantes expuestos a HTA en el domicilio tienen el doble riesgo de ingreso por patología respiratoria que los no expuestos. Según los resultados preliminares, casi la mitad de los lactantes de nuestra área convive con algún familiar fumador y en un 21% de los casos algún progenitor fuma dentro del domicilio. A pesar del avance en la legislación para proteger a los fumadores pasivos, los lactantes son aún una población de riesgo ya que su exposición se da sobre todo en el domicilio.

17:07 **254**

AUMENTO DE LA INCIDENCIA DE TOSFERINA EN UN HOSPITAL TERCIARIO DE LA COMUNIDAD DE MADRID EN EL AÑO 2010. CARACTERÍSTICAS EDPIDEMIOLÓGICAS Y CLÍNICAS DE LA TOSFERINA.

Rocío Hidalgo Cebrián[1], Eva Vierge Hernán[1], Ana Malo de Molina Meléndez[1], Felipe González Martínez[1], Jimena Pérez Moreno[1], Ana Belén Martínez López[1], Rosa Rodríguez Fernández[1], Mará Isabel Sánchez González[1], María Luisa Navarro Gómez[1] y Teresa Hernández-Sampelayo Matos[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: La tosferina es una enfermedad respiratoria que origina una elevada morbi-mortalidad en edad pediátrica, especialmente en lactantes. Tras la introducción de la vacunación universal se observó una disminución de esta enfermedad. El objetivo de nuestro estudio es describir la incidencia de esta patología en los últimos 5 años.

Métodos: Estudio epidemiológico, clínico y microbiológico; retrospectivo (2006-2009) y prospectivo (2010), de los pacientes pediátricos ingresados por tosferina en un hospital terciario de Madrid. El diagnóstico se realizó mediante PCR (2007-2010) e inmunoflorescencia (IF) en el 2006.

Resultados: Ingresaron 57 pacientes con sospecha clínica de tosferina. Se realizó PCR/IF a todos los pacientes con sospecha, confirmándose el diagnóstico en 36 casos (63%), todos mediante PCR, ninguna IF positiva. La mediana de edad fue 2 meses (rango 1-3 meses), con predominio femenino (58.3%). Se observó co-morbilidad en el 25.5% de los pacientes. Destaca un incremento de la incidencia anual de: 3,4 casos por 100.000 urgencias pediátricas (2006), 11 (2007), 9.2 (2008), 10.2 (2009) y 34,2 (2010). Se observa una clara estacionalidad del microorganismo, diagnosticándose el 72% de los pacientes entre los meses de junio y septiembre. Los síntomas detectados por orden de frecuencia fueron: tos en accesos (100%), cianosis (58%), gallo inspiratorio (50%), fiebre (30%) y pausas de apnea (25%). La duración media de ingreso en planta fue de 7 días. Precisaron ingreso en UCI el 12.3% de los pacientes, con media de 8 días de ingreso. La morbilidad fue del 7%, siendo la complicación más frecuente la neumonía. La mortalidad fue de 2.7%. Se instauró tratamiento en el 100% de los pacientes, 40% con claritromicina y 56% con azitromicina. El 86.4% de los pacientes habían recibido menos de dos dosis de vacunación para tosferina. Se encontraron convivientes con síntomas compatibles con tosferina en el 64.8% de los pacientes afectados.

Conclusiones: Objetivamos un aumento de incidencia de tosferina en los últimos años, con un pico de incidencia en el 2010. La mayoría de pacientes afectados fueron lactantes menores de 3 meses, con vacunación incompleta, con elevada morbi-mortalidad, que precisaron ingreso en UCI por patología respiratoria. Sería conveniente valorar la revacunación en pacientes adultos, como posibles trasmisores de la enfermedad.

17:14 **255**

MONTELUKAST PARA LA PREVENCIÓN DE EPISODIOS DE SIBILANCIAS RECURRENTES POST-BRONQUIOLITIS: REVISIÓN SISTEMÁTICA Y METAANÁLISIS.

Sandra Murga Cabero[1], Borja Guarch Ibáñez[1], Enrique Llerena Santa Cruz[1], José Cristóbal Buñuel Álvarez[2] y Lluis Mayol Canals[1]

[1]Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Girona y [2]Área Básica de Salud 4, Girona

Antecedentes y objetivos: el objetivo de la presente revisión sistemática fue determinar si el tratamiento con montelukast en niños que han padecido un episodio de bronquiolitis aguda disminuye el porcentaje de episodios de sibilancias recurrentes (ESR) post-bronquiolitis.

Métodos: se revisaron las bases de datos y buscadores: PubMed, EMBASE, Cochrane Central Register of Controlled Trials y Google Acadé-

mico. Se utilizaron entre otros los siguientes descriptores principales: "montelukast", "leukotriene antagonists", "acute bronchiolitis", "bronchiolitis", "recurrence", "respiratory sounds", "randomized controlled trial". Se recuperaron 22 estudios. Tres de ellos eran ensayos clínicos aleatorios (ECA) que comparaban montelukast frente a placebo para la prevención de ESR post-bronquiolitis. La calidad metodológica de los ECA se evaluó mediante la escala de Jadad. Fueron seleccionados tres ECA. La variable de resultado principal fue el porcentaje de lactantes con ESR entre los 6-12 meses transcurridos tras el episodio de bronquiolitis aguda. Los resultados se combinaron mediante metaanálisis (MA). Se adoptó un análisis según modelo de efectos fijos o aleatorios en función de si existía o no heterogeneidad. El estimador combinado que se calculó fue el riesgo relativo ponderado (RR) y su intervalo de confianza del 95% (IC95%).

Resultados: no existieron diferencias significativas entre ambos grupos en cuanto al riesgo de presentar al menos un ESR post-bronquiolitis a los 6-12 meses de seguimiento transcurridos tras el episodio de bronquiolitis aguda: RR: 0,8837 (IC 95%: 0,7231 a 1,0799: análisis realizado mediante modelo de efectos aleatorios debido a la presencia de heterogeneidad estadísticamente significativa entre los estudios: P = 0,03).

Conclusiones: los resultados del presente MA indican que, en niños que han padecido un episodio de bronquiolitis aguda, un tratamiento con montelukast administrado de forma preventiva no es eficaz para prevenir los ESR post-bronquiolitis.

17:21 **256**

NUESTRA EXPERIENCIA EN NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES.

Nazaret Macías Julián[1], Isabel Delgado Pecellín[1], Estela Bejerano Hoyo[1], Carmen Baltasar Navas[1] y Juan Pedro González Valencia[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial o neumonitis intersticial está formada por un grupo de trastornos poco frecuentes que afectan al parénquima pulmonar e interfieren en el intercambio gaseoso. Estos trastornos se clasifican juntos porque tienen similar clínica, patogenia y radiología. Son menos frecuentes en niños que en adultos y ciertas entidades son exclusivas de los niños.

Objetivo: estudiar síntomas, evolución clínica, tratamiento y necesidad de biopsia junto con su rendimiento para el diagnóstico de la neumonitis intersticial.

Material y métodos: estudio descriptivo transversal mediante revisión de historias clínicas.

Resultados: se estudiaron 17 pacientes diagnosticados en el plazo de 6 años, con edades entre 6 meses y 14 años, siendo el 58% mujeres y el 42% varones. El 53% de los pacientes presentaba disnea como síntoma cardinal, acompañados por tos en el 77% de los casos y por fallo de medro en el 33%; el 70% eran niños sanos y el 30% restante presentaban patología de base (2 pacientes con asma bronquial, 1 con necrolisis epidérmica tóxica, 2 con hemopatías malignas y 1 con ataxia-telangiectasia). En todos se realizó TACAR, excepto en 4 de ellos, en los que se realizó TC de tórax. Se realizó biopsia en todos los pacientes excepto en uno de ellos, siendo su rentabilidad diagnóstica de un 81%. Los hallazgos anatomopatológicos fueron: bronquiolitis obliterante en el 19% de los casos (secundarias a NET y post-trasplante de médula ósea), en el 12% neumonitis intersticial linfoide, 12% neumonitis crónica de la infancia, 12% neumonitis por hipersensibilidad, una histiocitosis X, una hemosiderosis pulmonar idiopática, una proteinosis alveolar, una sarcoidosis, una linfangiectasia pulmonar y una enfermedad de Churg-Strauss. Todos los pacientes tienen un buen control de la enfermedad con corticoides asociados a inmunosupresores en el 52% de los casos. El Churg-Strauss recibió además rituximab y micofenolato mofetil. La NET y una de las leucemias fueron exitus debido a su enfermedad de base.

Conclusiones:

-Las enfermedades intersticiales son una entidad poco frecuente en niños.

-La clínica más frecuente consiste en tos y disnea asociada o no a fallo de medro.

-Los principales métodos para el diagnóstico son el TACAR pulmonar y la biopsia.

-Según nuestra experiencia, la realización de biopsia pulmonar es altamente recomendable, especialmente cuando está guiada por TACAR.

17:28 **257**

AMPICILINA INHALADA COMO TRATAMIENTO DE LAS EXACERBACIONES PULMONARES EN PACIENTES CON ENFERMEDADES SUPURATIVAS DEL PULMÓN NO RELACIONADAS CON FIBROSIS QUÍSTICA.

Marta Muñoz Hernández[1], Ana de Blas Zapata[1], Marta Ruíz de Valvuena Maiz[1], Luis Maiz Carro[1], Lucrecia Suárez Cortina[1], Rosa del Campo Moreno[1], Rafael Cantón Moreno[1] y Adelaida Lamas Ferreiro[1]

[1]Hospital Ramón y Cajal, Madrid

Introducción: Las exacerbaciones pulmonares asociadas a tos crónica productiva son un motivo de consulta importante en Neumología Pediátrica. La Bronquitis Bacteriana Persistente (BBP), las Bronquiectasias (BQ) y las enfermedades neuromusculares (ENM) son algunas de sus causas, precisando para su tratamiento ciclos prolongados de antibióticos. Los microorganismos aislados habitualmente son H. Influenzae, S. Pneumoniae, y M. Catarrhalis. El tratamiento de estas enfermedades es complejo y podrían beneficiarse del empleo de antibióticos por vía inhalada.

Material y Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 6 pacientes con exacerbaciones pulmonares frecuentes secundarias a BBP, BQ y ENM tratados con ampicilina nebulizada con un compresor de alto flujo tipo jet con efecto Venturi activo. Se analizaron las siguientes variables (un año antes y otro después del tratamiento): 1) número de exacerbaciones pulmonares al año, 2) número de ciclos de antibióticos, 3) evolución de la función pulmonar (FP), que se realizó a través de la medición del volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) y 4) modificación de la microbiota de las secreciones endo-bronquiales.

Resultados: La edad media fue de 10 años (32 meses-24 años). Todos los pacientes incluidos fueron mujeres. Los pacientes cumplieron al menos 12 meses de tratamiento. La mediana del número de exacerbaciones y ciclos de antibiótico recibidos antes y después del tratamiento fue de 10,5 (5-24) y 2 (0-5), respectivamente, siendo esta diferencia estadísticamente significativa. No se objetivaron cambios en la FP. No se produjo modificación en la microbiota de las muestras respiratorias de los pacientes. Todos ellos experimentaron disminución en el volumen y consistencia de las secreciones. Ningún paciente experimentó ningún efecto secundario con el tratamiento.

Discusión: Los pacientes con exacerbaciones pulmonares frecuentes secundarias a BBP, BQ o ENM podrían beneficiarse del empleo de la terapia inhalada con antibióticos como alternativa a la antibioterapia oral o intravenosa. El adecuado tratamiento de las enfermedades supurativas del pulmón no relacionadas con fibrosis quística y que no han desarrollado BQ, permitía frenar el círculo vicioso de obstrucción-infección e inflamación y, con ello, evitar el desarrollo de las mismas.

17:35 **258**

SIBILANCIAS EN LACTANTES. ESTUDIO MULTICÉNTRICO.

Francisco Javier Pellegrini Belinchón[1], Elena Vicente Galindo[2], Genoveva Miguel Miguel[1], Benito de Dios Martín[1], José Miguel Martínez-Acacio Franco[1], Isabel González Carvajal[1], Javier López Ávila[1], Mª del Mar López González[1], María del Carmen Sánchez Jiménez[1] y Mª José Estévez Amores[1]

[1]Centros de Salud, Salamanca y [2]Universidad de Salamanca, Salamanca

Antecedentes y Objetivos: Determinar la prevalencia de sibilancias en niños menores de un año, así como el estudio de posibles factores de riesgo.

Métodos: El estudio se ha realizado con 750 encuestas del Estudio Internacional de Sibilancias en lactantes (EISL). Se pasaron los cuestionarios previamente validados a padres de lactantes entre 12 y 15 meses. La variable fundamental es haber tenido o no sibilancias en el primer año de vida. Para el estudio de los datos obtenidos se ha utilizado el programa SPSS v15.

Resultados: La prevalencia ha sido de 32,3 % niños estudiados. El 81,4 % de los niños que presentaron sibilancias lo hicieron en los primeros 8 meses de vida. La edad media del primer episodio fue de 4,79 meses (s= 3,32). El primer episodio aparece con más frecuencia entre los 4 y 6 meses. En el 46,3 % se ha afectado la alimentación, en el 39,3 % se limitan las actividades de los padres y el 6,2 % se han despertado frecuentemente por la noche. Han presentado sibilancias que los padres describen como graves el 33,8 %. Han recibido tratamiento con Beta 2 inhalados de corta el 77,7 %, con corticoides inhalados el 26,4 % y con antileucotrienos el 19,8 %. Se ha encontrado relación entre sibilancias y asistencia a guardería OR: 1,66 (1,19 –2,31) con LM exclusiva = 3 meses OR: 1,33 (0,98 –1,81), haber presentado el primer episodio de resfriado en los 3 primeros meses de vida OR: 1,43 (1,02-2,01) y haber presentado eccema OR: 2,72 (1,25-4,24).

Conclusiones: Prácticamente un tercio de los niños estudiados han tenido sibilancias durante el primer año de vida. Casi en la mitad de los niños se afecta la alimentación. Las sibilancias se han relacionado con la asistencia a guardería, el primer resfriado antes de los 3 meses y la presencia de eccema. La lactancia materna exclusiva más de 3 meses puede ser factor protector.

17:42 **259**

NEUMONÍAS COMPLICADAS.

Luis Miguel García Blanco[1], Juan Ignacio Montiano Jorge[1], Juan Cruz Len Aguilera[1], Sonia Sánchez de Antonio[1], Concepción Salado Marín[1], Juan Ignacio Montiano Jorge[1], Lizar Aguirre Pascasio[1], Mónica Arcos Bahillo[1], Eva Tato Eguren[1] y Ainhoa Zabaleta Rueda[1]

[1]Hospital Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz (Álava)

Objetivo: estudiar las diferencias estadísticas de los ingresos e influencia de la vacuna antineumocócica heptavalente.

Material y método: estudio retrospectivo de los ingresos por neumonía desde octubre de 2004 a marzo de 2010, comparando las neumonías no complicadas, con las complicadas: derrame pleural y necrosante (definida por la aparición de neumatoceles). Para la comparación de proporciones se ha empleado la Chi cuadrado y para las variables cuantitativas la T de Student.

Resultados: Un total de 365 neumonías, con derrame 73 (20%) y necrosantes 7 (2%). El 10% de las neumonías con derrame, presentaban serología positiva (>1/40) a mycoplasma. Drenadas 30 (41%), empleando urokinasa en el 46%. Vacunados total o parcialmente con la vacuna heptavalente: 56%. Las neumonías con derrame han afectado a niños más mayores (p=0,015), con más días de fiebre antes del ingreso (p=0,003) y después (p<0,001) y mayor estancia (p<0,001), normalizándose la Rx más tarde (p=0,001). Las neumonías necrosantes (todas con derrame) han tenido más días de fiebre durante el ingreso (p=0,004) y más días de estancia (p<0,001), el tiempo medio de normalización de la Rx ha sido de 180 días. La condición de estar vacunado no se ha relacionado con aparición de complicaciones (p=0,540 para los derrames y p=0,259 para las necrosantes).

Discusión: en los últimos años las neumonías han aumentado llamativamente, así como sus complicaciones. Aumento que parece haber coincidido con el inicio de la vacunación antineumocócica heptavalente (2001), siendo los serotipos no vacunales los responsables, aunque estos serotipos (1,5) ya habían empezado a aumentar antes de la instauración de la vacuna (años 90) y en países donde no se ha vacunado. Teniendo en cuenta que la cobertura de dicha vacuna se ha estimado alrededor del 60% de la población, en nuestro estudio no parece que la heptavalente haya protegido ni favorecido los casos de neumonías y sus complicaciones.

Título tabla: Resultados del estudio.

	Neumonía sin derrame (n=292)	Neumonía con derrame (n=73)	p
Hombre	167 (57,2%)	43 (58,9%)	0,895
Mujer	125 (42,8%)	30 (41,1%)	
Edad (meses)	39,3±32,5	49,6±30,9	0,015
Fiebre antes ingreso	2,7±1,9	3,4±2,0	0,003
Fiebre tras ingreso	1,3±1,1	2,9±2,6	<0,001
Días ingreso	5,9±2,7	12,2±4,5	<0,001
Días hasta normalización placa	26,9±24,3	65,7±59,2	0,001
PREVENAR	113 (57,4%)	29 (52,7%)	0,540
	Neumonía NO necrosante (n=358)	Neumonía necrosante (n=7)	p
Hombre	208 (58,1%)	2 (28,6%)	0,140
Mujer	150 (41,9%)	5 (71,4%)	
Edad (meses)	41,5±32,6	32,9±20,9	0,689
Fiebre antes ingreso	2,8±1,9	4,4±3,4	0,158
Fiebre tras ingreso	1,6±1,4	5,3±4,4	0,004
Días ingreso	7,0±3,9	15,1±4,6	<0,001
Días hasta normalización placa	39,6±36,8	180,0±90,0	
PREVENAR	139 (55,8%)	3 (100%)	0,259

17:49 **260**

¿QUÉ IMPORTANCIA ATRIBUIMOS A LA HIPONATREMIA EN LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE PATOLOGÍA RESPIRATORIA?.

Beatriz Garrido Conde[1], Pilar Cobo Elorriaga[1], Andrés Alcaraz Romero[1], Eva Vierge Hernán[1], Noelia González Pacheco[1], Tania Fernández López[1], Julia Sopeña Corvinos[1], Ana Belén Martínez López[1], Mª José Rodríguez Castaño[1] y María José Santiago Lozano[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: La hiponatremia es una alteración hidroelectrolítica frecuente y potencialmente grave en la infancia. Se ha descrito una incidencia elevada en la patología respiratoria, fundamentalmente en la neumonía. El objetivo de este estudio es analizar qué factores pueden relacionarse con ella y qué tratamientos se utilizan.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de los niños entre 0 y 16 años de edad ingresados durante el año 2007 por una patología respiratoria en un hospital terciario y que presentaron alguna determinación de Sodio menor de 130mmol/L (en Urgencias o plantas de Hospitalización). Se extrajeron datos clínicos, terapeúticos y de la evolución de la natremia. Se clasificó como hiponatremia adquirida en el hospital (HAH) a aquellos pacientes que presentaron un descenso del Sodio durante el ingreso (<130mmol/L) o aquellos que ingresaron con una cifra baja (<130mmol/L) y no corrigieron en las primeras 24-48 horas. Se excluyeron los niños menores de 30 días de vida, los atendidos en Neonatología y los que no tenían controles iónicos posteriores.

Resultados: Se incluyeron 46 pacientes (48% varones, mediana de edad de 36 meses), con diagnósticos de neumonía (63%), patología de vía aérea (20%) y bronquiolitis (17%). La mitad de las hiponatremias fueron diagnosticadas en Urgencias. Un 35% ingresó en UCIP. El 91% presentaba hiponatremia (<135mmol/L) a su llegada al hospital y en el 17% era grave (<125mmol/L). Hasta un tercio de los pacientes recibió fluidoterapia hipotónica antes del diagnóstico y un 11% recibió diuréticos. Un 39% de los casos fueron clasificados como HAH, siendo más frecuente en el grupo diagnosticado de bronquiolitis (87% vs 29%; p=0.004). En el 54% no se instauró una terapia específica para corregir la hiponatremia y en el 41% se aumentaron los aportes parenterales de sodio. No se describieron alteraciones neurológicas severas secundarias, pero sí síntomas leves (9%). En el 96% no se objetivaron signos de deshidratación ni de sobrecarga hídrica, pudiendo implicarse en el trastorno a la secreción inadecuada de ADH.

Conclusiones: La hiponatremia secundaria a patología respiratoria suele dar una clínica larvada por lo que es fundamental una alta sospecha. Su potencial gravedad está infravalorada, ya que hasta en la mitad de los casos no se prescribe tratamiento y además el uso de fluidoterapia hipotónica supone un factor de riesgo en estos pacientes.

17:56 **261**

TERAPIA MONOCLONAL EN EL ASMA DE DIFÍCIL CONTROL. NUESTRA EXPERIENCIA CON OMALIZUMAB.

Mara Milla Núñez[1], Isabel Díaz Flores[1], Isabel Delgado Pecellín[1] y Juan Pedro González Valencia[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El asma es la enfermedad crónica más prevalente en pediatría. La mayoría de los asmáticos se controlan con nivel de tratamiento 4 de la GINA o 5 de la GEMA, siendo tan sólo un 5% los asmáticos de difícil control (ADC). Éstos requieren un alto consumo de recursos sanitarios, tratamientos con alto número de efectos adversos, influyendo en la calidad de vida. Omalizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado anti-IgE que puede constituir un potente arma terapéutica en las enfermedades IgE medidas como el asma extrínseco.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo mediante revisión de las historias clínicas de los pacientes con ADC en tratamiento con Omalizumab en nuestro centro. Se valoran los siguientes ítems: FEV1 previo al inicio de la terapia y posterior a la misma, IgE total previa, nivel terapéutico previo, retirada de medicación tras iniciar terapia, sintomatología y efectos adversos.

Resultados: un total de 5 pacientes en tratamiento. Seguimiento medio de 19,2 meses (2-40 meses). Edad media de inicio de omalizumab 11,4 años (7-15 años). FEV1 medio previo al inicio del tratamiento 78,6% (65%-107%). FEV1 medio tras inicio del tratamiento 99,8% (88%-113%). IgE total media previa al inicio del tratamiento 725 Ku/L. 100% de los pacientes tienen previo a iniciar omalizumab glucocorticoides inhalados (GCI) a dosis altas asociado a broncodilatadores de acción prolongada, montelukast y corticoides orales (Nivel terapéutico 5 de la GINA). Tras iniciar Omalizumab se pudo retirar los corticoides orales en el 80% de los pacientes y el 25% se encuentra en pauta de descenso. Se pudo disminuir la dosis de GCI en el 40% y se retiró montelukast en el 20%. Se constató en todos los casos mejoría del control de los síntomas sin precisar ingreso hospitalario. Ninguno de ellos presentó efectos adversos.

Conclusiones: En nuestra serie encontramos que la terapia con omalizumab es eficaz en la reducción de síntomas y mejora la calidad de vida relacionada con el asma. Se comprueba su importancia como ahorrador de corticoides orales en pacientes con ADC. Es un tratamiento bien tolerado y seguro, no habiéndose registrado efectos adversos en ninguno de nuestros casos.

18:03 **262**

VALOR DE LAS ENCUESTAS DE CONTROL DEL ASMA EN LA UNIDAD DE URGENCIAS.

J. Javier Elorz Lambarri[1], Marian Villar Álvarez[1], Izaskun Quilez Herrer[1], Amaia Arbeloa Miranda[1], Tamara Intxausti Apraiz[1], Ane Zurutuza Bengoa[1], María Pavia Lafuente[1], Andrés Gonzalez Hermosa[1], Montserrat Vázquez Ingelmo[1] y María Landa Gárriz[1]

[1]Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya)

Valor de las encuestas de control del asma en la unidad de urgencias

Antecedentes y Objetivo: El asma es frecuentemente infravalorada. Las reagudizaciones que precisan asistencia en urgencias miden objetivamente su severidad. El objetivo de este estudio es valorar el grado de control en los meses previos y la validez de encuestas (CAN) comparada con el patrón oro (NAEPP)

Material y Métodos: Muestra de conveniencia de 111 niños que acuden por asma. Edad media 6,26 años (±3,4 SD). 74 (61%) niños.

Resultados; Según NAEPP, 27.7% estaban bien controlados. El CAN indicó mal control en 34,8%. 46,1% tenían prescrito tratamiento de fondo. 49,3% de los pacientes con mal control no lo tenían. Existió asociación significativa entre NAEPP y CAN, ?2 41,9 (p<0,001). El coeficiente Kappa fue bueno (0,63). El coeficiente alfa de Cronbach para los diferentes apartados del CAN fue muy bueno (0.85). La sensibilidad y especificidad del CAN fue 82.7% y 83.3%(LR+ 4.96 y LR-0.21).

Conclusiones: El empleo de criterios NAEPP o en su defecto del CAN en la consulta hubiese indicado un mal control del asma. La asistencia en urgencias es un criterio objetivo de control. La urgencia pediátrica permite captar a estos pacientes, educarlos para un mejor control y aconsejar la necesidad de un incremento en la medicación preventiva o su inicio

18:10 **263**

PROTEINOSIS ALVEOLAR PULMONAR. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Beatriz Pacho del Castaño[1], Yordana Acedo Alonso[1], Mikel Lambarri Izaguirre[1], Itziar Pocheville Gurutzeta[1], Miguel Ángel Vázquez Ronco[1] y Mikel Santiago Burrutxaga[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Introducción: La proteinosis alveolar (PAP) es una entidad poco frecuente en pediatría producida por el acúmulo de lipoproteínas de surfactante en el espacio alveloar como consecuencia de una alteración en la estimulación del mácrófago alveolar por parte del factor estimulante de las colonias de granulocitos y monocitos (GM-CSF) que condiciona la clínica de dificultad respiratoria e hipoxemia. En

la mayoría de las ocasiones es primaria siendo en pocos casos secundaria a otras enfermedades (procesos linfoproliferativos, infecciosos, tóxicos…) Dentro de las primarias, la mayoría son autoinmunitarias (Ac anti GM-CSF) y sólo un mínimo porcentaje son hereditarias con alteraciones genéticas que producen una alteración molecular de las cadenas del factor estimulante (GM-CSF).

Caso clínico: niña de dos años que ingresa por dificultad respiratoria e hipoxemia con la sospecha inicial de neumonía atípica. Recibe tratamiento sintomático con oxígeno y antibioticoterapia. Entre las pruebas complementarias solicitadas destaca serología positiva a micoplasma neumonie y PPD negativa. La evolución fue tórpida persistiendo hipoxemia y dificultad respiratoria por lo que se completa estudio con la realización de un TAC que es informado como imagen en empedrado primera sospecha disagnostica PAP. Se realiza lavado broncoalveolar y biopsia pulmonar confirmándose el diagnostico. Se descartan causas secundarias, la cuantificación del GM-CSF es elevada y los Ac GM-CSF son negativos revelando el estudio genético una mutación en el receptor del GM-CSF. Se realizaron lavado pulmonar fraccionado mejorando la situación clínica de la niña y la imagen radiológica. En la actualidad se encuentra estable, sin necesidades de oxígeno domiciliario y pendiente de evolución.

Comentarios:

- La PAP es una enfermedad rara que se debe tener en cuenta ante un cuadro de hipoxemia y polipnea progresiva con afectación alveolointersticial una vez descartadas las patologías habituales.

- La PAP hereditaria tiene unos marcadores biológicos que pueden ayudar al diagnostico sin necesidad de biopsia pulmonar.

- El lavado pulmonar es la primera opción terapéutica de la PAP hereditaria

- En este caso se desconoce el papel del micoplasma neumonie en el desarrollo de la enfermedad

18:17 **264**

MONTELUKAST PARA EL TRATAMIENTO DE LA BRONQUIOLITIS AGUDA: REVISIÓN SISTEMÁTICA Y META-ANÁLISIS.

Enrique Llerena Santa Cruz[1], Borja Guarch Ibáñez[1], Sandra Murga Cabero[1], José Cristóbal Buñuel Álvarez[2] y Lluis Mayol Canals[1]

[1]Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Girona y [2]Área Básica de Salud 4, Girona

Antecedentes y objetivos: el objetivo de la presente revisión sistemática fue determinar si el tratamiento con montelukast disminuye los días de hospitalización en lactantes ingresados por bronquiolitis aguda.

Métodos: se revisaron las bases de datos y buscadores: PubMed, EMBASE, Cochrane Central Register of Controlled Trials y Google Académico. Se utilizaron entre otros los siguientes descriptores principales:"montelukast", "leukotriene antagonists", "acute bronchiolitis", "bronchiolitis", "randomized controled trial". Se recuperaron 22 estudios. Dos de ellos eran ensayos clínicos aleatorios (ECA) que comparaban montelukast frente a placebo, por vía oral desde el primer día de ingreso hasta el día del alta hospitalaria para el tratamiento de la bronquiolitis aguda en lactantes ingresados. La calidad metodológica de los ECA se evaluó mediante la escala de Jadad. Fueron seleccionados dos ECA. La variable de resultado principal fue la duración del ingreso hospitalario en días. Como variable de resultado secundaria se evaluó la puntuación de un escore clínico de síntomas en el momento del alta hospitalaria. Los resultados se combinaron mediante meta-análisis (MA). Se adoptó un análisis según modelo de efectos fijos o aleatorios en función de si existía o no heterogeneidad. El estimador combinado que se calculó fue la diferencia de medias ponderada (DMP) y su intervalo de confianza del 95% (IC95%).

Resultados: Los dos ECA tenían una puntuación en la escala de Jadad >3. No existieron diferencias significativas en cuanto al número de días de hospitalización: DMP: - 0,9 días (IC 95%:- 3,1 días a 1,2 días; modelo de efectos aleatorios dada la presencia de heterogeneidad [prueba chi cuadrado de homogeneidad P = 0,003]). No existieron diferencias en cuanto a la puntuación media del escore clínico de síntomas en el momento del alta hospitalaria en los grupos de comparación: DMP: 0,38 puntos (IC95%: -1,16 puntos a 1,93 puntos; modelo de efectos aleatorios dada la presencia de heterogeneidad [prueba chi cuadrado de homogeneidad P = 0,01]).

Conclusiones: los resultados del presente MA indican que, en niños hospitalizados por bronquiolitis aguda, el tratamiento con montelukast no disminuye la duración del ingreso hospitalario ni produce una mejoría en el escore clínico de síntomas en el momento del alta.

18:24 **265**

AFECTACIÓN PULMONAR Y SEGUIMIENTO FUNCIONAL RESPIRATORIO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES.

Pilar Cobo Elorriaga[1], Jimena Pérez Moreno[1], Eva Vierge Hernán[1], Jorge Huerta Aragonés[1], Antonio Salcedo Posadas[1], Juan Luis Rodríguez Cimadevilla[1], M. Elena Cela de Julián[1], Carmen Garrido Colino[1], Cristina Beléndez Bieler[1] y Paloma Galarón García[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: La enfermedad de células falciformes (ECF) se asocia a complicaciones respiratorias como síndrome torácico agudo (STA), hiperreactividad bronquial, fibrosis pulmonar y síndrome de apnea del sueño. El objetivo del estudio es documentar la prevalencia de patología respiratoria en pacientes afectos de ECF y su posible relación con el STA.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de las características demográficas y clínicas de pacientes con ECF, su correlación con los parámetros funcionales respiratorios y la evolución de éstos durante el seguimiento en la consulta de Neumología de un hospital terciario en el periodo 2000-2010.

Resultados: Se incluyeron 23 pacientes. El 87% tenían genotipo SS. La mediana de edad al diagnóstico era de 6 meses. La comorbilidad de nuestra muestra es importante, encontrando hipertensión pulmonar en el 8.7% y más de 10 crisis vasooclusivas en un 26.1%. El 41% de los pacientes recibía tratamiento con penicilina e hidroxiurea y un 13% régimen hipertransfusional. La media de edad en el momento del primer estudio respiratorio fue de 9 años, encontrando un patrón normal en la mayoría de los casos (63%). Entre los pacientes con patrón inicial alterado encontramos un patrón restrictivo leve (15.8%) de forma predominante. Aunque a los 24 meses de seguimiento en el 66% de los casos la función pulmonar siguió siendo normal, se objetivó un incremento del patrón obstructivo, precisando en el 43.5% de los pacientes ß2 agonistas inhalados y en el 8.7% corticoides inhalados. La edad del grupo con función pulmonar alterada fue significativamente mayor (mediana 13 años) que la del que tenía pruebas normales (mediana 6.5 años), p<0.05. Se completó el seguimiento en el 26% de los pacientes. El 74% habían presentado un STA, pero no se encontró asociación con un patrón funcional respiratorio anormal.

Conclusiones: La ECF conlleva una importante morbilidad respiratoria. Se ha descrito una mayor incidencia de hiperreactividad bronquial con la evolución de la enfermedad, en especial a partir de la 2ª década de la vida, lo que concuerda con nuestros datos. Sin embargo no se ha podido documentar una evolución hacia un patrón restrictivo. Es fundamental realizar un seguimiento y tratamiento adecuados, ya que condicionan el pronóstico y la calidad de vida del paciente.

Viernes, 17 de junio (09:00 – 10:30)

ONCOHEMATOLOGÍA.

Sala 6 (Pabellón 2, planta 0)

09:00 **284**

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN. TTPA ALARGADO. A PROPÓSITO DE UNA SERIE DE CASOS.

Sara Lozano Losada[1], Paula Domínguez Manzano[1], Manuela Muriel Ramos[1], Dorotea Fernández Ramos[1], Marta García Suquía[1] y Ana Belén Álvarez González[1]

[1]Hospital Universitario, Salamanca

La hemostasia permite mantener la integridad de los vasos cuando se lesionan. El mecanismo de coagulación está constituido por un complejo sistema en el que intervienen múltiples factores (vasos, plaquetas y cascada de la coagulación),alteración en algun punto de este sistema puede desencadenar trastornos de la coagulación,ya sea por defecto, diátesis hemorrágicas, o por exceso, estados de hipercoagulabilidad. Métodos de laboratorio nos pueden ayudar a su diagnóstico, entre ellos, recuento y función plaquetaria, TTPa, TP, TT, Fibrinógeno, DD, PDFs. El TTPa (tiempo de tromboplastina activado) se altera ante defectos en la vía intrínseca de la coagulación. Éstos son: defecto en los factores VIII, IX, XI, XII de la coagulación, enfermedad de Von Willebrand, o presencia de anticoagulante lúpico circulante en la sangre. La presencia de anticoagulante lúpico puede darse en diversas situaciones como enfermedad de lupus, estar asociado a síndrome antifosfolipídico, presentarse transitoriamente como en algunas enfermedades infecciosas,o,los menos casos, asociado a otras entidades metabólicas como Sd. Nieman Pick, o Sd.Gaucher entre otros.

Se presenta una serie de casos representativos de cada una de dichas posibles entidades causantes de TTPA alargado, argumentando en cada caso el porqué de su diagnóstico, así como la ampliación de estudio familiar en los casos hereditarios. Se presenta el caso de un niño derivado ante el hallazgo casual de TTPa alargado, y que en el estudio tanto suyo como de su familia resultan afectos de enfermedad de Von Willebrand. Se presenta también el caso de una familia afecta de Hemofilia tipo A, y su camino hasta el diagnóstico y un caso de enfermedad de Hageman(déficit de Factor XII). Como casos representativos de anticoagulante lúpico circulante se presentan dos casos, el primero una niña con Sd. Schönlein Henoch con anticoagulante lúpico transitorio asociado a infección por Virus Epstein Baar, y segundo una niña con anticoagulante lúpico circulante asociado a sd. lupus y sd.antifosfolipídico positivo.

Como conclusión subrayar la importancia de derivación a servicios especializados en hematología pediátrica de aquellos pacientes en los que se sospeche trastorno de la coagulación. Ante la presencia de un TTPA alargado se recomienda ampliar estudio para obtener un diagnóstico etiológico, así como para realizar un consejo genético en aquellas patologías que tengan carácter hereditario.

09:07 **285**

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS: REVISIÓN DE 25 CASOS.

Begoña Huete Hernani[1], Raquel González Sánchez[1], Maria Dolores Corral Sanchez[1], Natalia Rivero Jiménez[1], Lorena Magallares García[1], Diego Plaza López de Sabando[1], Ana Sastre Urgüelles[1] y Purificación García-Miguel García-Rosado[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid

Introducción: La Histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad poco frecuente caracterizada por la proliferación clonal de células de Langerhans activadas que infiltran diversos tejidos. Presenta un pico de incidencia entre 1-4 años. Puede ser unifocal, multifocal o sistémica. Las localizaciones más frecuentes son cutánea y ósea. El pronóstico y tratamiento dependerá del grupo de riesgo en que se clasifique al paciente, siendo posible la remisión espontánea.

Objetivo: Estudio de las características clínicas de los pacientes con Histiocitosis de células de Langerhans controlados en nuestro centro, así como su evolución y el tratamiento recibido.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo, mediante la revisión de las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de Histiocitosis de Langerhans en nuestro hospital desde Enero de 2000 a Diciembre de 2010. Se recogieron 25 pacientes. Se estudiaron como variables la edad al diagnóstico, sexo, clínica, localización de las lesiones, grupo de riesgo al que pertenecían, tratamiento aplicado y evolución.

Resultados: La edad media al diagnóstico fue de 4,9 años siendo más frecuente en varones (2:1). En un 72% de los casos la forma de presentación fue ósea sin participación sistémica predominando la afectación multifocal. Recibieron tratamiento solo con quimioterapia el 52 % de los pacientes y con cirugía el 32%; al resto no se le administró ningún tipo de terapia. Uno de los pacientes falleció debido a la progresión de la enfermedad. El 56% presentó una remisión completa (7% remisión espontánea), un 32% remisión parcial y un 4% progresión de la enfermedad.

Conclusiones: La Histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad poco frecuente, de predominio en varones preescolares que puede producir compromiso sistémico. La presentación más frecuente es la ósea multifocal con baja tasa de complicaciones y un pronóstico excelente incluso en las formas sistémicas. Son necesarios estudios con mayor tamaño muestral para definir las características y evolución de dicha patología en la población pediátrica.

09:14 **286**

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO ASOCIADO A LEISHMANIASIS VISCERAL.

Gemma Sierra Colomina[1], Irene Amores Hernández[1], Mª del Pilar Areal Hidalgo[1], Pedro Avedillo Jiménez[1], Sagrario Negreira Cepeda [1] y José Luis Vivanco Martínez[1]

[1]Hospital 12 de Octubre, Madrid

Antecedentes y Objetivo: El síndrome hemofagocítico asociado a leishmaniasis es una entidad muy poco frecuente que conlleva dificultades en el diagnóstico, ya que las características clínicas de ambas entidades pueden solaparse. El objetivo de este estudio es la descripción de la clínica, diagnóstico y evolución tras tratamiento de una serie de casos detectados en nuestro hospital.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de tres pacientes pediátricos diagnosticados de síndrome hemofagocítico secundario a leishmaniasis visceral en el Hospital Universitario 12 de Octubre. Dos de ellos entre diciembre de 2010 y enero de 2011, y un tercero en diciembre de 2004.

Resultados: Tres lactantes de 11, 21 y 22 meses de edad que ingresan para estudio de fiebre prolongada y hepatoesplenomegalia. El

diagnóstico microbiológico de la leishmaniasis visceral se realiza por diferentes métodos: el paciente 1 presenta positividad del cultivo en médula ósea y de la serología en sangre periférica; el paciente 2, positividad tanto del cultivo y de la PCR en médula ósea como de la serología; el paciente 3, PCR positiva en médula ósea y en sangre periférica. Todos ellos cumplían criterios de síndrome hemofagocítico (ver tabla). Los tres casos se trataron con anfotericina B liposomal, presentado buena evolución. En el paciente 3, debido a la gravedad inicial del cuadro hemofagocítico se inicia tratamiento quimioterápico según protocolo para linfohistiocitosis hemofagocítica (HLH 2004), añadiéndose anfotericina B liposomal al diagnosticarse de leishmaniasis visceral.

Conclusiones: La infección por leishmania debe ser considerada en todos los casos de síndrome hemofagocítico, especialmente en regiones del sur de Europa. El diagnóstico precoz de leishmaniasis visceral es esencial para el correcto manejo de estos pacientes, ya que el síndrome hemofagocítico asociado a esta infección suele responder al tratamiento de ésta última y hacer innecesaria la quimioterapia.

Título tabla: Tabla de criterios diagnósticos.

CRITERIO	PACIENTE 1	PACIENTE 2	PACIENTE 3
1. Fiebre (días)	20	38	8
2. Esplenomegalia (cm)	4	4	6
3. Citopenias (≥2 líneas celulares)			
Hemoglobina (< 9 g/dl)	8	8,1	6,8
Neutrófilos (<1 x 109/L)	0,5	1,32	0,38
Plaquetas (< 100 x 109/L)	80,100	130	12
4. Hipertrigliceridemia (≥265 mg/dl) y/o hipofibrinogenemia (≤ 1,5 g/L)	278	523 124	874
5. Ferritina (≥ 500 mcg/L)	5.354	8.647	11.311
6. CD25 soluble (≥ 2.400 U/ml)	660	1.116	2.515
7. Hemofagocitosis en la médula ósea (MO), LCR, bazo o ganglios	Sí, MO	Sí, MO	Sí, MO
CRITERIOS CUMPLIDOS (≥ 5: diagnóstico)	6	5	7

Criterios diagnósticos de la linfohistiocitosis hemofagocítica (Guidelines HLH-2004)

09:21 **287**

ANEMIA HEMOLÍTICA SEVERA DE INICIO NEONATAL POR DEFECTO DE PIRUVATO KINASA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

Manuela Muriel Ramos[1], Yolanda Perales Vinagre[1], Lorena Expósito Alonso[1], Paula Domínguez Manzano[1], Sara Lozano Losada[1] y Dorotea Fernández Álvarez[1]

[1]Complejo Hospitalario de Salamanca, Salamanca

Introducción: La piruvato kinasa (PK) es un enzima fundamental en la glucólisis y el metabolismo celular. El déficit congénito de PK del eritrocito es hereditario AR (1/20.000) y ocasiona anemia hemolítica (AH) no esferocítica que en el neonato puede ser vital. Hay más de 150 mutaciones asociadas a la enfermedad en el cromosoma 1q21.

Objetivo: Presentar 2 casos de AH neonatal por déficit de PK, destacar el problema diagnóstico y el interés del estudio familiar.

Caso1: Neonato con anemia e ictericia a las 27h de vida. AF:pretérmino 36 sem, SPBF, hepatomegalia. Hb14, plaq 107.000, leuc 36.100, coombs directo (CD) -. A las 27h ictericia de 19.4 de bi i , mejora con fototerapia. A las 56h Hb: 10.9, retic 22%, eritroblastos 78/100 céls blancas, precisa transfusión. Al mes Hb 6,9, VCM:92,8,RDW 18, Retic:6,2%. Anisocitos, policromatofilia, acantocitos. HbA2: 1,2%. Estudio básico de padres N. Resistencia globular osmótica (RGO) y autohemólisis: N,PK eritrocitaria 6,77 (8,4-15,2), G6PDH 6,7 (5,7-9,9). Persisten necesidades transfusionales y precisa quelación del Fe. Por mala evolución se determina flujo de iones transmembrana: defecto de permeabilidad para el Na y K en niño y padres (duda diagnóstica con xerocitosis). Defecto PK comprobado en estudio genético. Niño doble heterocigoto para mutaciones que sus padres tienen en heterocigosis 1675 (arg 159 stop) y 514(glu172gln).

Caso2: Niña de 2 m estudiada por anemia neonatal. AF: Bisabuela materna talasemia minor. Tres abortos a las 8 sem. AP: Ictericia a las 24h y Hb10,6. CD -, retic 21%, Eritroblastos 62/100céls blancas. Eco abdominal: Liquido en región subhepática. Se trasfunde y controla a los 2m de vida pero palidez importante, no visceromegalia ni ictericia. Hb5,9, hemat: 2 mill, VCM:94,2, CMH28,6, CMHC 30,4, RDW:17, retic13,8%, anisocitos, anisocromia, hematies espiculados, esferocitos. EB4%. Ferritina 1046ng/ml. Hb A2:1,3%. G6PDH: N, PK 173,2mU/100eritrocitos (N). RGO y autohemólisis:N. Determinación de PK en ambos padres muy disminuida.

Comentarios: El estudio de las AH no inmunes del RN debe incluir el déficit PK . El alto contenido de PK en los reticulocitos lleva a errores diagnósticos. Proponemos el estudio al mismo tiempo de niveles PK en padres.Los acantocitos y el trastorno de Na/K transmembrana podría ser secundario al defecto de PK que produce anomalías en el contenido catiónico y la composición fosfolipídica de la membrana eritrocitaria.

09:28 **288**

UTILIDAD DE LOS DIAGNÓSTICOS INFORMATIZADOS DEL ALTA HOSPITALARIA (CMBD) COMO FUENTE DE DATOS DE INCIDENCIA DE CÁNCER INFANTIL EN LA COMUNIDAD DE CASTILLA Y LEÓN.

Patricia Cobreros García[1], Hermenegildo González García[1], Rebeca da Cuña Vicente[1], Pilar Gutiérrez Meléndez[2], Carmen Valbuena Crespo[1] y Ana Blanco Quirós[1]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid y [2]Observatorio de Salud Pública, Valladolid

Objetivos: Analizar la utilidad de los diagnósticos informatizados del alta hospitalaria como fuente de datos de un potencial registro autonómico y estimar la incidencia de cáncer infantil en la Comunidad de Castilla-León.

Métodos: A través del Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD) al Alta Hospitalaria de los hospitales públicos de la Comunidad Autónoma, se obtuvo información de los pacientes menores de 15 años que fueron diagnosticados por primera vez de cáncer durante los años 2003-2007. Los criterios de inclusión y exclusión de los tumores, su recodificación y clasificación, se efectuaron siguiendo las normas consensuadas internacionalmente. Se calcularon la tasa bruta de incidencia global y por grupos tumorales y las tasas específicas por grupos de edad y sexo. Los denominadores utilizados como población a riesgo se han obtenido a partir de los datos de población infantil del padrón municipal. El ajuste de tasas se realizó mediante el método directo, utilizando como referencia la población mundial.

Resultados: Se han detectado 220 casos nuevos de cáncer infantil en los cinco años del estudio. Los códigos diagnósticos informatizados no permitieron la clasificación según la variedad histológica del tumor en 74 casos (33,6%), aunque si permitieron la clasificación por

grandes grupos tumorales en el 100% de los casos y se apreció concordancia entre los casos anuales esperados por el Registro Nacional en la Comunidad de Castilla y León y la media anual de casos observados en nuestro estudio. El tumor más frecuente fue la leucemia (28,6%) seguida de los tumores del sistema nervioso central (19,5%) y los linfomas (15,9%). La incidencia anual de cáncer infantil fue de 152,8 casos por millón de niños.

Conclusiones: En un registro de tumores el CMBD podría ser útil en la captación de posibles nuevos casos, pero en un alto porcentaje de los casos no permite clasificar los tumores según su variedad histológica. La incidencia por grupos diagnósticos de cáncer infantil en la Comunidad de Castilla-León se aproxima a las aportadas en series nacionales e internacionales.

09:35 **289**

LINFOMA DE BURKITT ÍLEOCECAL E APENDICITE AGUDA: UMA ASSOCIAÇÃO RARA.

Pierre Gonçalves[1], Henedia Antunes[1], Iris Maia[2] y Susana Carvalho[1]

[1]Escala, Braga, Portugal y [2]IPO Porto, Portugal

Introdução: O linfoma de Burkitt (LB) é um tumor de células B e está associado em 80% dos casos à translocação t(8,14). O LB manifesta-se frequentemente como invaginação em crianças, sendo a associação com apendicite aguda (AA) rara.

Os autores descrevem uma forma, incomum, de apresentação de LB como AA.

Descrição do caso: Adolescente, sexo masculino, 14 anos de idade e sem antecedentes clínico-patológicos de relevo, observado no serviço de urgência do Hospital de Braga por dor abdominal periumbilical e fossa ilíaca direita (FID), anorexia e febre, com 6 dias de evolução. Ao exame físico tinha febre e apresentava abdómen mole e depressível, sem massas palpáveis, mas doloroso à palpação na região do hipogastro e FID. Analiticamente com 11500/uL leucócitos, 79,9% neutrófilos, 11,9% linfócitos e PCR 172,1 mg/L. A ecografia abdominal revelou alterações compatíveis com AA com abcesso peri-apendicular.

Procedeu-se a laparotomia com realização de apendicectomia, tendo-se verificado, peri-operatoriamente, tratar-se de AA supurada com abcesso pélvico. O pós-operatório decorreu sem intercorrências, tendo alta ao 3º dia pós cirurgia completando 7 dias de antibioticoterapia.

O resultado anatomo-patológico da peça operatória revelou AA e LB íleocecal, tendo sido orientado para o Serviço de Pediatria do IPO-Porto.

Confirmado o diagnóstico histológico e detectada translocação envolvendo o gene MYC localizado em 8q24. Efectuado o diagnóstico de LB abdominopélvico, sem atingimento medular, nem do SNC.

Cumpriu tratamento de quimioterapia, de acordo com o protocolo LMB 2001- grupo B, e os exames de reavaliação no final de tratamento não tinham evidência de doença linfomatosa.

Discussão: A apresentação clínica e os achados macroscópicos aquando apendicectomia eram sugestivos de AA supurada com abcesso peri-apendicular. Este caso clínico demonstra a importância da realização do exame histológico a todos os apêndices excisados. Neste caso a histologia revelou presença de um LB ileocecal.

O tratamento cirúrgico neste tipo de linfomas não é consensual, no entanto a excisão precoce e o consequente diagnóstico, associado a quimioterapia é frequentemente associado a prognóstico favorável, estimando-se nos casos de doença localizada a sobrevivência de 90%.

09:42 **290**

TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO INFLAMATORIO HEPÁTICO VERSUS PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO HEPÁTICO: UNA DIFÍCIL DELIMITACIÓN DIAGNÓSTICA. MANEJO CONSERVADOR EN CASOS NO COMPLICADOS. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Miguel Ángel Delgado Jiménez[1], Laura Serrano López[1], Beatriz Guerrero Montenegro[1], María José Ortega Acosta[1], Emilia Urrutia Maldonado[1] y Ana Montoro Sánchez[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una lesión de comportamiento biológico intermedio y etiología desconocida. Aparece como una masa bien circunscrita con un infiltrado celular inflamatorio crónico y fibrosis. Su prevalencia es baja, probablemente infraestimada por su difícil clasificación y confusión con el grupo de pseudotumores inflamatorios al que pertenece. El diagnóstico diferencial es difícil y ha de hacerse con procesos de origen diverso, benignos y malignos. Su tratamiento, clásicamente quirúrgico, es controvertido, con una tendencia creciente al manejo con antiinflamatorios y antibióticos en casos no complicados. Tiene buen pronóstico, aunque hay casos de recidivas locales y metástasis. A este respecto, se ha asociado la negatividad de la quinasa de linfoma anaplásico (ALK), útil en el diagnóstico, al riesgo de metástasis a distancia.

Caso clínico: niña de 4 años remitida a nuestro centro para completar el estudio de una masa en lóbulo hepático derecho. Presentaba febrícula de 3 meses de evolución como único síntoma, con un ingreso por fiebre de hasta 40ºC. Exploración: Buen estado general. Hepatomegalia dura y discretamente dolorosa, con masa redondeada de unos 4 cm de diámetro. Pruebas de laboratorio: Anemia microcítica hipocroma, trombocitosis, elevación de gammaglobulinas, PCR y transaminasas. Marcadores tumorales (AFP, enolasa, y BGCH), catecolaminas y pruebas microbiológicas, negativos. Pruebas de imagen (Ecografía, TC y RMN): masa de 4,5 x 3,5 cm en segmento hepático V, sólida, vascularizada, de características inespecíficas. Anatomía patológica de biopsia: áreas heterogéneas de infiltrado linfoplasmocitario y fibrosis variables. CD30 y fascina negativos, actina de músculo liso (AML) positiva; ALK negativa. Hallazgos compatibles con el diagnóstico de TMI. Se trató con antibioterapia y AINEs en un inicio, con posterior actitud expectante, con controles clínicos, analíticos y de imagen periódicos. Actualmente, tras un año y medio, la paciente se encuentra asintomática desde hace 15 meses, la lesión se encuentra en remisión progresiva (1,8 cm de diámetro) y los parámetros analíticos normales.

Conclusiones: la clasificación diagnóstica de esta lesión es confusa e imprecisa. Casos no complicados de TMI pueden manejarse con éxito de modo conservador, evitando la cirugía. Es necesario un seguimiento exhaustivo ante el riesgo de recidivas y metástasis.

09:49 **291**

CARCINOMA NEUROENDOCRINO DE PULMÓN EN LA EDAD PEDIÁTRICA.

Marta Vara Callau[1], José Ignacio Perales Martínez[1], Mª Pilar Sanz de Miguel[1], Alberto Aldana Tabuenca[1], Carmen Rodríguez-Vigil Iturrate[1] y Ascensión Muñoz Mellado[1]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: El carcinoma pulmonar de célula pequeña (CPCP) es una neoplasia muy rara en niños, acerca de la cual no existen datos en la literatura científica. Supone 15-25% de todos tumores pulmonares afectando fundamentalmente a varones fumadores con una media de edad entre 60 y 65 años.

Observaciones clínicas: Presentamos una niña de 13 años con dolor esternal y tos de 2 meses de evolución con importante síndrome constitucional asociado. La radiografía y la tomografía toracoabdominal muestran una atelectasia del lóbulo medio con estenosis bronquial por masa en el seno de la atelectasia e imágenes sugerentes de

metástasis en hígado; en la gammagrafía ósea se objetivan lesiones compatibles con metástasis. Ante la presencia de nódulos mamarios se realiza ecografía en la que aparecen lesiones hipoecoicas. No existía afectación del sistema nervioso central inicialmente. A continuación se realizó biopsia hepática que mostró neoplasia maligna de célula pequeña con perfil inmunohistoquímico sugestivo de diferenciación neuroendocrina lo que permitió el diagnóstico de carcinoma neuroendocrino pulmonar diseminado. La paciente había recibido inicialmente quimioterapia con vincristina, ifosfamida, doxorrubicina y etopósido que se siguió de cisplatino y etopósido, consolidándose con quimioterapia a altas dosis y trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos lográndose involución de la masa pulmonar y de las lesiones óseas y mamarias, y una regresión parcial de las metástasis hepáticas que posteriormente fueron tratadas con mediante hepatectomía parcial y radiofrecuencia. Ante la posterior aparición de sintomatología neurológica en forma de cefalea y paresia de extremidad superior izquierda se objetivó la presencia de múltiples metástasis cerebrales que actualmente se mantienen estables con temozolamida oral encotrándose la paciente asintomática pasados 2 años del diagnóstico.

Comentarios: Los tumores pulmonares primarios son excepcionales en pediatría pero deben sospecharse ante patología respiratoria de larga evolución. Los CPCP en el adulto generalmente están diseminados al diagnóstico, presentan buena respuesta inicial a quimioterapia aunque el pronóstico a largo plazo es malo. Sin embargo, ante la ausencia de datos de evolución en niños y adolescentes, el pronóstico actual de la paciente es incierto.

09:56 **292**

LESIÓN OCUPANTE DE ESPACIO CON SORPRENDENTE DIAGNÓSTICO HISTOLÓGICO.

Lucía Igual Estelles[1], Lucía Escribano Gómez[1], Neus Jordá Sirera[1], Elena María Rincón López[1], María del Mar Andrés Moreno[1] y José Mª Fernández Navarro[1]

[1]Hospital Universitario La Fe, Valencia

Introducción: El Sarcoma Ewing (SE) supone aproximadamente el 10% de los tumores malignos óseos primarios. La mayoría de SE primarios se localizan en huesos largos, pelvis y costillas. Menos del 6% se localiza en el cráneo, lo que constituye menos de un 1% de los tumores cerebrales.

Objetivo: El Sarcoma de Ewing debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las lesiones ocupantes de espacio intracraneales en niños. Presentamos un caso clínico ilustrativo.

Resumen: Paciente de 6 años, sin antecedentes patológicos de interés, que presenta cefalea, de carácter opresivo, de tres meses de evolución con repercusión en el rendimiento escolar y una pequeña masa subcutánea en línea media craneal.

Acude a Urgencias donde se objetiva tumoración indolora de consistencia ósea en calota a nivel interparietal posterior. Resto de exploración por sistemas normal, incluida la neurológica.

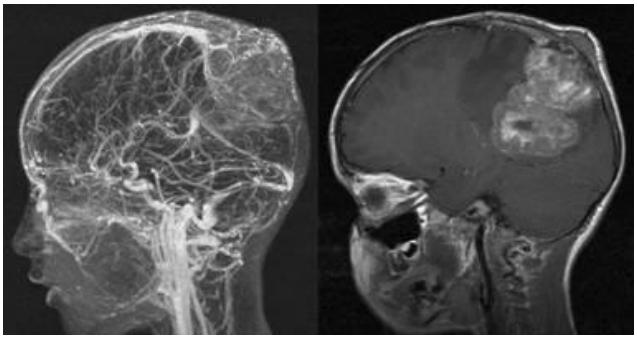
Se completa el estudio con un TAC craneal que revela LOE extraaxial polilobulada occipito-biparietal en línea media, de aproximadamente 8 x 4,5 x 6,5 cm.

La resonancia magnética confirma el hallazgo, planteándose el diagnóstico diferencial inicial entre meningioma agresivo u otras etiologías extraaxiales.

Se realiza exéresis tumoral parcial ya que la importante vascularización de la masa impide completar la resección. El examen anatomopatológico muestra alta densidad de células pequeñas y azules con núcleo redondo e hipercromático y escaso citoplasma. En el estudio inmunohistoquimico la celularidad tumoral resulta positiva para vimentina y CD-99. Diagnóstico compatible con Sarcoma de Ewing.

Comentarios: El SE es el segundo tumor óseo más frecuente en la infancia y en la adolescencia. Su presentación craneal es extremadamente rara. En la literatura se han comunicado 52 casos de SE craneal, excluyendo tumores mandibulares Este caso es excepcional por la localización del tumor primario, por la semiología radiológica, así como la escasez de sintomatología clínica.

Título imagen: Sarcoma Ewing biparietal.



10:03 **293**

AMAUROSIS UNILATERAL POR NEOVASCULARIZACIÓN RETINIANA EN UNA NIÑA AFECTA DE ANEMIA DE FANCONI.

Rebeca da Cuña Vicente[1], Hermenegildo González García[1], Ana Blanco Quirós[1], Raquel Martín Sanz[1], David Peña Ruiz[1] y José Carlos Pastor Jimeno[1]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid

Introducción: La anemia de Fanconi es una enfermedad genética que asocia fragilidad cromosómica, fracaso medular, malformaciones somáticas y predisposición al cáncer. Ocasiona gran variedad de manifestaciones clínicas, entre ellas oculares, habiéndose descrito cataratas, hemorragias, vasculopatía oclusiva, exudaciones, edema macular quístico y edema del disco óptico.

Caso clínico: Niña de 12 años diagnosticada de anemia de Fanconi que consulta por disminución de agudeza visual en ojo izquierdo. Presenta antecedentes familiares de sindactilia en rama paterna, numerosos casos de cáncer en ambas ramas y hermano de 14 años afecto de anemia de Fanconi por mosaicismo del gen FANCD2. Entre los antecedentes personales destacan microcefalia, retraso psicomotor, hipoacusia neurosensorial y astigmatismo. A los 7 años fue diagnosticada de anemia de Fanconi por hallazgos físicos (facies triangular, microstomía, retromicrognatia, hipoplasia de pabellones auriculares, manchas café con leche y manchas acrómicas en tórax y extremidades, implantación baja de pulgares, hipoplasia del pulgar derecho, clinodactilia bilateral y sindactilia parcial en ambos pies) y exploraciones complementarias que revelaron anemia macrocítica, leucopenia, trombopenia, médula ósea aplásica, cariotipo femenino con 46 cromosomas, inestabilidad cromosómica espontánea en el test de fragilidad cromosómica con diepoxibutano y presencia de dos mutaciones patogénicas en el gen FANCD2. Desde el diagnóstico precisó de transfusiones de plaquetas y hematíes, con estabilización analítica desde el inicio del tratamiento con estanozolol. Exploración oftalmológica normal 6 meses antes, consultando en el proceso actual por disminución de la agudeza visual en ojo izquierdo. La exploración de fondo de ojo reveló neovascularización retiniana, con amplio desprendimiento de retina y exudación. La resonancia magnética de órbita descartó otro tipo de tumoraciones oculares. La angiorretinografía con fluoresceína evidenció telangiectasias periféricas.

Conclusiones: Aportamos el tercer caso descrito de anemia de Fanconi asociado a neovascularización ocular, confirmándose la necesidad de controles oftalmológicos periódicos que permitan un diagnóstico precoz y el posible tratamiento mediante fotocoagulación o agentes antiangiogénicos.

Viernes, 17 de junio (09:00 - 10:30)

REUMATOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

09:00 **P294**

SÍNDROME FEBRIL PROLONGADO COMO DEBUT DE LA ENFERMEDAD DE TAKAYASU.

Macarena Castro Gómez[1], David Andina Martínez[1], Isabel Cabrera López[1] y Daniel Clemente Garulo[1]

[1]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

La Arteritis de Takayasu (AT) es una vasculitis crónica, inflamatoria y obliterativa que afecta a grandes vasos. El diagnóstico al inicio del cuadro es difícil debido a la baja prevalencia en nuestro país y a los síntomas inespecíficos con los que debuta.

Presentamos el caso de una niña de 15 años con un cuadro de 3 meses de duración de dolor laterocervical bilateral, odinofagia, astenia, cambios en el ritmo gastrointestinal, mialgias y sensación de inestabilidad ocasional acompañado de fiebre vespertina los últimos días. La exploración física inicial es anodina excepto por una tensión arterial de 150/98 (>p99).

Se realiza un amplio estudio analítico, serológico y microbiológico sin presentar resultados patológicos a excepción de anemia, hipergammaglobulineamia y reactantes de fase aguda elevados (VSG 103, PCR 12,7), así como un TAC cérvico-abdomino-pélvico con contraste sin alteraciones significativas.

Ante la persistencia de la fiebre es vista en nuestro centro 20 días más tarde y, durante su estudio, se realiza una ecografía abdominal donde se evidencia engrosamiento mural de la aorta abdominal y carótida izquierda. La sospecha de AT se confirma mediante angioresonancia toraco-abdominal.

Se inicia tratamiento con prednisona y metotrexato con mejoría clínica y analítica. Se asocia hidralazina para control de la tensión arterial y AAS a dosis antiagregantes.

Comentarios: ante una mujer joven con fiebre prolongada, síntomas inespecíficos y reactantes de fase aguda persistentemente elevados es importante sospechar entre otras patologías una enfermedad reumatológica.

La presencia de HTA y alteraciones ecográficas con inflamación de grandes vasos hacen sospechar una posible AT que queda confirmada con la angioresonancia.

Título imagen: Estenosis y dilataciones de tronco aórtico y raíz de las subclavias .

09:05 **P295**

LACTANTE DE 3 MESES CON PROBABLE SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO CATASTRÓFICO TRATADO CON ÉXITO CON RITUXIMAB.

Estíbaliz Iglesias Jiménez[1], M. Soledad Camacho Lovillo[1], José Bernabeu Wittel[1], Dolores Falcón Neyra[1], Ángela Hurtado Mingo[1] y Olaf Neth[1]

[1]Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El síndrome antifosfolípido (APS) se caracteriza por trombosis de repetición y alteraciones hematológicas asociadas a la presencia de anticuerpos antifosfolipídicos. El síndrome antifosfolípido catastrófico (CAPS) ocurre en <1% de los pacientes con APS y se define como la oclusión de múltiples pequeños vasos dando lugar a fallo de órganos y asociado a importante morbimortalidad. Los tratamientos combinados de primera línea han disminuido las tasas de mortalidad de > 50% antes del 2001 al 33% en el momento actual. Rituximab, un anticuerpo monoclonal anti-CD20, elimina las células B autorreactivas, reduce los niveles séricos de anticuerpos antifosfolipídicos, mejora las manifestaciones clínicas de APS y se ha mostrado prometedor en el manejo del CAPS.

Caso clínico: Lactante de 3 meses de edad que debuta con necrosis digital (biopsia cutánea demuestra trombosis múltiple de pequeños vasos sin signos de vasculitis) y hemorragia pulmonar (macrófagos cargados de hemosiderina en lavado broncoalveolar) un mes después de cirugía cardíaca para corrección de coartación de aorta. No evidencia de infección ni historia familiar de trastornos de la coagulación. Los autoanticuerpos sólo fueron positivos contra la ß2 glicoproteína I. Fue diagnosticado de probable CAPS y tratado con anticoagulación, altas dosis de corticoides, inmunoglobulinas, exanguinotrasnfusión y ciclofosfamida, así como iloprost y bosentan como vasodilatadores para su isquemia. Respuesta inicial excelente pero dos semanas después sufrió deterioro clínico por lo que se decidió administrar rituximab semanal 375mg/m2 durante 4 semanas con buena respuesta clínica e inmunológica.

Conclusiones: Presentamos el paciente más joven con probable CAPS y el segundo paciente pediátrico tratado con éxito con rituximab. La buena respuesta clínica a este fármaco apoya la hipótesis de que los linfocitos B autorreactivos juegan un papel en la patogénesis de esta enfermedad. El rituximab debe considerarse en el manejo del APS y CAPS.

09:10 **P296**

VASCULITIS EN LA INFANCIA. REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

Lucía Solaeche Fernández[1], Concepción Mir Perelló[1], Elisa García-Teresa García[1], Lucía Lacruz Pérez[1], Ana Martín-Santiago[1] y Joan Figuerola Mulet[1]

[1]Hospital Son Espases, Palma de Mallorca (Baleares)

Introducción: Las vasculitis más frecuentes en pediatría son la púrpura de Shönlein-Henoch (PSH), edema agudo hemorrágico del lactante (EAHL) y la enfermedad de Kawasaki. Son relativamente comunes y cursan con manifestaciones iniciales semejantes afectando a diferentes órganos o sistemas.

Objetivos: 1) Describir los factores epidemiológicos de PSH/EAHL en edad pediátrica registrados en HUSD desde 1/2000 hasta 6/2010. 2) Determinar características clínicas, analíticas y tratamiento.

Metodología: Se revisaron historias clínicas en niños menores de 15 años diagnosticados de vasculitis durante el período descrito, sin incluir enfermedad de Kawasaki. RESULTADOS Se analizaron 99 pacientes en los que la vasculitis más frecuentemente observada fue la PSH 77,2% (criterios EULAR/PReS, con 6 biopsias cutáneas y 5 renales) (37 varones y 41 mujeres), el EAHL 4% (5 varones y 1 hembra) y otras vasculitis 14%. La edad media de la PSH fue 6 años y la del EAHL 1,75. Todos presentaron afectación cutánea. Otras manifestaciones fueron afectación articular (56,6%), digestiva (52,5%) y renal (26,3%). El 23% de los pacientes presentó catarro de vías altas, el 14,1% faringoamigdalitis aguda, el 19% otras infecciones previo al inicio del cuadro. Así mismo, el 10,3% había tomado algún antibiótico y el 2% de los niños habían sido vacunados la semana previa. El 46,5% presentó alteraciones inmunológicas, destacando aumento de IgA en el 21,7% y otras alteraciones en el resto. El 97% de las PSH precisó tratamiento, sintomático en el 57.9%, combinado con corticoides el 35%, y con otros agentes el 20.6%. Se observaron recaídas en el 31,3% (clínica cutánea el 32,2% y alteraciones renales el 19,3%). Únicamente un 12,5% presentó alteración renal severa a largo plazo.

Conclusiones: Los resultados coinciden con la literatura registrada hasta el momento en cuanto a manifestaciones clínicas y recidivas: 1-La PSH es la vasculitis más frecuente en la infancia. 2-Todos presentaron clínica cutánea, 2/3 presentaron manifestaciones abdominales o articulares aunque la afectación renal observada en nuestra revisión fue algo menor. 3-El catarro de vías altas fue el desencadenante más habitual. 4-Fue infrecuente el compromiso renal con insuficiencia renal posterior, por tanto, se trata de vasculitis con relativamente buen pronóstico a largo plazo.

09:15 **P297**

ESCLERODERMIA LOCALIZADA: IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ.

Álvaro Mula Antón[1], Lucía Villacieros Hernández[1], Águeda Herrera Chamorro[1], Paula Alcañiz Rodríguez[1] y Teresa Martínez Menchón[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Esclerodermia localizada: importancia del diagnóstico precoz.

Introducción: La esclerodermia es una enfermedad de origen autoinmune y etiología desconocida caracterizada por aparición de fibrosis cutánea, con afectación o no de órganos internos. Se debe a un desorden de la formación del tejido conectivo, donde influyen factores genéticos y ambientales, con especial implicación de infecciones virales

Caso clínico: Presentamos el caso de un escolar de 7 años, remitido a nuestra consulta por induración y engrosamiento progresivo de la piel de hemicuerpo izquierdo de 4 años de evolución. La familia refería cojera de miembro inferior izquierdo de 5 meses de evolución, en ausencia de signos inflamatorios. A la exploración física destaca induración cutánea, con pérdida de pliegues fisiológicos y limitación de la movilidad del hombro y la cadera izquierda, provocada por la inelasticidad cutánea. Ante la sospecha clínica, se realizaron pruebas de laboratorio, con normalidad para los reactantes de fase aguda. Autoinmunidad (anti- Scl 70 y anti- centrómero) negativa . La biopsia realizada mostraba engrosamiento significativo de fibras de colágeno con eosinofilia marcada, sugestiva de esclerodermia.

Conclusión: La esclerodermia localizada o morfea generalizada es una entidad poco frecuente en pediatría. Pensaremos en ella ante la aparición de cambios cutáneos como hipopigmentación, induración, engrosamiento y atrófia. Es necesaria su distinción de la forma sistémica, enfermedad grave que compromete a pulmón, corazón y tracto digestivo. En diagnóstico debe basarse en la historia clínica, el examen físico y confirmarse de forma anatomo-patológica. Aunque la eficacia del tratamiento está en discusión, la combinación de metotrexato, corticoides sistémicos y fototerapia ha demostrado beneficio en algunos pacientes. Conocer esta entidad permitirá un diagnostico y tratamiento precoz que permitirá una mejor calidad de vida en estos pacientes

09:20 **P298**

SÍNDROME DE GOLDBLOOM – CASO CLÍNICO.

Sónia Alexandra Santos[1], Paula Alexandra Estanqueiro[2] y Salgado Manuel Baptista[2]

[1]Hospital São Teotónio, Viseu y [2]Hospital Pediátrico de Coimbra, Coimbra, Portugal

Introdução: A Síndrome de Goldbloom é uma entidade clínica rara. Consiste numa periostose hipertrófica difusa de causa idiopática que atinge sobretudo os ossos longos. Ocorre na idade pediátrica, caracterizada por dores ósseas difusas, febre persistente e perda de peso, antecedida por uma infecção respiratória alta. Analiticamente caracteriza-se por disproteinémia, anemia de doenças crónicas e aumento dos reagentes de fase aguda.

Caso Clínico: Criança do sexo feminino de 2 anos, internada em Novembro de 2007 no hospital da área de residência por dores ósseas generalizadas, sobretudo nocturnas, febre intermitente e perda ponderal. Um mês antes referência a otite supurada febril medicada com antibiótico. Ao exame objectivo apresentava recusa da marcha, incapacidade de fazer carga, ar "doente" com palidez cutânea, com restante exame normal. Antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Perante as suspeitas de doença linfoproliferativa, doença do tecido conjuntivo ou doença infecciosa realizou análises sanguíneas, destacando-se: anemia normocítica normocrómica, trombocitose, aumento da velocidade de sedimentação e da proteína C reactiva. O estudo de doenças auto-imunes foi negativo. As serologias para Citomegalovírus e Toxoplasmose e hemocultura sem alterações. Realizou ainda ecografia abdominal, radiografia torácica, ressonância magnética dorso-lombar normais. Ao nono dia de internamento é transferida para o Hospital Central (Reumatologia), constatando-se dor exuberante à palpação dos membros. Realizou medulograma que foi normal. A electroforese das proteínas destacou hipoalbuminémia, aumento de alfa 1, alfa 2 e beta, e ainda hipergama policlonal. Suspeitando de doença óssea realizou radiografia dos ossos longos e cintigrafia óssea que revelaram sinais de periostite difusas. Perante o diagnóstico de Síndrome de Goldbloom teve alta sob Ibuprofeno. No seguimento em consulta de Reumatologia, manteve clínica até Março de 2008, tendo tido alta aos 4 anos com resolução radiológica e analítica e com crescimento normal.

Conclusão: O caso demonstra uma síndrome rara, que deve ser suspeitada perante dores ósseas difusas, febre prolongada e perda ponderal. A clínica da Síndrome de Goldbloom pode manter-se semanas a meses e o tratamento é sintomático. O follow-up demonstra resolução analítica e radiológica, bem como um crescimento normal sem sequelas.

09:25 **P299**

MANEJO DE LA TRACCIÓN CUTÁNEA EN ORTOPEDIA INFANTIL.

Dolores Quevedo Vicente[1], Amaia Gutiérrez Aguirre[1], Arantza Platas Varela[1], Milagros García Cabrero[1] y Aiora Gartzia Bengoetxea[1]

[1]Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya)

Introduccion: Se considera luxación congénita de cadera (LCC) cuando la cabeza femoral ha salido completamente de la cavidad cotiloidea. En el caso de los lactantes con LCC irreducible la indicación

terapéutica más adecuada consiste en recurrir a la tracción cutánea, seguida de una inmovilizacion con yeso.

Objetivo: Desarrollar un plan concreto del manejo de la tracción cutánea en lactantes con LCC, con el fin de formar e informar a las enfermeras de nueva incorporación.

Desarrollo: La fuerza de tracción aplicada a la piel es trasmitida al hueso a través de la fascia superficial, la fascia profunda y el septo intermuscular.

El procedimiento a realizar requiere al menos 2 profesionales y es el siguiente:

1.- Explicar el procedimiento ante los padres y el niño

2.- Preparación de la piel

3.- Colocar al lactante en decúbito supino

4.- Colocar la tracción cutánea:

- Dejar aproximadamente 5 cm. entre la planta del pie y la parte final de la tracción.

- Colocar de forma simétrica a ambos lados del miembro afectado las cintas de tela adhesiva, evitando pliegues o arrugas.

- Fijar mediante vueltas de venda (normalmente en espiga o circular).

Aplicar el peso, siendo este variable dependiendo del peso y la edad del lactante. Una tracción excesiva puede ocasionar lesiones cutáneas.

Los cuidados de enfermeria en un lactante con tracción cutánea son:

- Asegurar el confort y la analgesia.

- Vigilar en cada turno la integridad cutánea.

- No reemplazar las cintas adhesivas de la piel, a menos que sea absolutamente necesario.

- Las manipulaciones de la tracción deben hacerse entre 2 personas, cerciorándose de que una de ellas mantiene la traccción sobre la extremidad.

- Asegurar en todo momento, la correcta alineación de las extremidades, evitando rotación externa o interna.

Conclusiones: La realización de un Plan de Cuidados contribuye a identificar las tareas concretas llevadas a cabo en los lactantes con LCC irreducible, ayudando a tener una visión más clara del funcionamiento y finalidad de las tracciones cutáneas.

09:30 **P300**

CARACTERÍSTICAS DE LA PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH EN NUESTRO MEDIO.

Yolanda González Piñeiro[1], Miriam Prat Roibás[1], Miriam Andrea Seoane Reino[1], Concepción Olga Vilas Vázquez[1], Cristina López Muinelo[1], Armando Manuel Paz Vilar[1] y José Luis Fernández Iglesias[1]

[1]Hospital Lucus Augusti, Lugo

Objetivos: Analizar los pacientes con púrpura de Schönlein-Henoch diagnosticados y controlados en nuestro hospital desde enero de 2005 a diciembre de 2010.

Material y métodos: Estudio descriptivo, transversal y retrospectivo de los pacientes diagnosticados de púrpura de Schönlein-Henoch en el hospital Lucus Augusti de Lugo.

Resultados: Se revisaron 22 historias clínicas de niños con púrpura de Schönlein-Henoch, de los cuales 12 eran mujeres y 10 eran varones. Las edades de presentación variaron de 3 años a 13 años. Un 36,3% de los casos se diagnosticaron en Otoño, siendo el mes más frecuente Octubre. En 12 (54,5%) casos se constató un factor desencadenante, siendo el más frecuente la infección de vías respiratorias superiores. Las manifestaciones clínicas fueron: púrpura palpable (100%), dolor abdominal (63,6%), artritis (59%), hematuria (27,2%), proteinuria (13,6%), vómitos (13,6%), fiebre (9%) y enterorragia (4,5%). 14 presentaron leucocitosis, 7 trombocitosis y 1 paciente presentó anemia. Se realizó cultivo faríngeo en el 91% de los casos y solamente un 13,6% fueron positivos para S. pyogenes. La prueba de sangre en heces fue positiva en el 50% de los pacientes. El tiempo de hospitalización varió de 1 a 20 días. La evolución de los pacientes estudiados fue satisfactoria en el 100% de los casos. El 100% de los pacientes recibió tratamiento médico general y reposo. 11 de nuestros pacientes (50%) precisaron el uso de corticoides y en 7 (32%) se necesitó usar antibiótico.

Conclusiones: La púrpura de Schönlein-Henoch tiene un curso autolimitado, siendo la hematuria aislada el hallazgo de la mayoría de los casos con afectación renal. Sin embargo, hay que tener en cuenta las complicaciones de esta enfermedad ya que en estos casos un tratamiento precoz podría mejorar su evolución.

09:35 **P301**

PREVALENCIA DE MANIFESTACIONES EXTRACUTANEAS EN LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA JUVENIL.

Inmaculada Calvo Penadés[1], Ana Marco Puche[1], Berta López Montesinos[1], Laura Fernández Silveira[1] e Isabel Martínez Cordellat[2]

[1]Hospital Universitario La Fe, Valencia y [2]Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia

Antecedentes: La esclerodermia localizada se caracteriza por induración cutánea, afectación del tejido celular subcutáneo, muscular e incluso el hueso, lo que unido a que se ha observado una asociación con otras conectivopatías, ha llevado a considerarla una enfermedad esclerosante inflamatoria autoinmune.

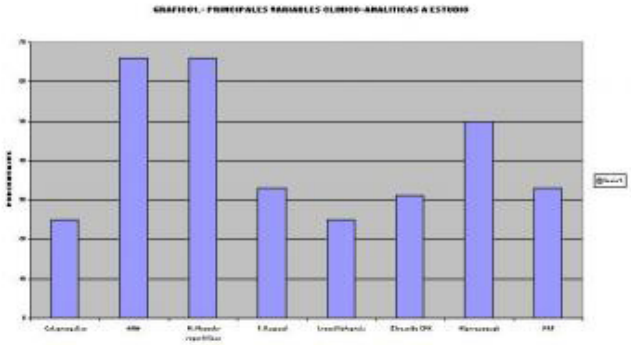
Objetivo: conocer la prevalencia de manifestaciones extracutáneas y positividad de autoanticuerpos en la esclerodermia localizada juvenil (ELJ).

Pacientes y Métodos: Diseño: estudio retrospectivo observacional. Población: 13 pacientes en edad pediátrica adscritos a la Unidad de Reumatología Pediátrica del Hospital La Fe de Valencia, con diagnóstico de ELJ . Variables clínicas: edad diagnóstico, subtipo de ELJ, tipo de colagenopatía asociadas, alteraciones de laboratorio, autoanticuerpos, pruebas de función respiratoria (PFR), ecocardiograma y capilaroscopia, así comopresencia de fenómeno de Raynaud y manifestaciones extracutáneas.

Resultados: La edad media al diagnóstico fue de 8,41 años (2-16), y fueron clasificados en subtipos: 8 (66%) presentaron morfea en placas, 3 (25%) morfea lineal y 1 (8%) morfea generalizada. Ocho (66%) de los pacientes con ELJ presentaron manifestaciones músculo-esqueléticas (41,6% mialgias, 25% artritis) y 4(31%) retracciones tendinosas. De los 4(33%) pacientes con F.Raynaud, el 50% presentaban una colagenopatía asociada. Los ANA fueron positivos en 8 (66%) y unicamente el 37,5% asoció una enfermedad autoinmune sistémica (25% enfermedad mixta del tejido conectivo y 12,5% AIJ poliarticular). El 25 % de nuestros pacientes presentó leuco-linfopenia, el 31,2% elevación de la CPK, el 50 % hipergammaglobulinemia y el 30% alteración en la capacidad de difusión. De estos,presentaban colagenopatía asociada el 100%, 60%, 50% y 50% respectivamente. Sólo se objetivaron alteraciones inespecíficas en la capilaroscopia de 3 (25%) pacientes, los cuales presentaban una enfermedad autoinmune sistémica asociada en 2 de los 3 casos.

Conclusiones: Existe una alta prevalencia de manifestaciones extracutáneas en la ELJ, siendo la más frecuente las alteraciones músculoesqueléticas, así como un alto porcentaje de positividad para los ANA, lo que sugiere una asociación de la ELJ con procesos autoinmunes.

Título imagen: Grafico 1.



09:40 **P302**

SÍNDROME DE HIPER-IGD Y FIEBRE PERIÓDICA, TRATAMIENTO CON ETANERCEPT.

María Belén Sevilla Pérez[1], Patricia Sierra Gutiérrez[1], Gracia María García Lara[1], Inmaculada Rodríguez Quesada[1], Ana María Ortega Morales[1] y Francisco García Iglesias[1]

[1]Hospital Universitario San Cecilio, Granada

El síndrome de Hiper-IgD y fiebre periódica (HIDS) es un síndrome autoinflamatorio hereditario, consistente en episodios de fiebre recurrente (EFR) asociado a síntomas inflamatorios, acompañados de elevación de reactantes de fase aguda (RFA) y aumento de Ig D e IgA. El HIDS presenta un patrón de herencia autosómico recesivo y es debido a una mutación en el gen MVK, localizado en el brazo largo del cromosoma 12. Clásicamente se ha tratado con corticoides, sin obtener buenos resultados y con efectos secundarios importantes. Actualmente, el uso de etanercept (ETN) y anakinra han demostrado una mayor eficacia.

Caso Clínico: Mujer de etnia gitana de 10 años de edad, presenta EFR desde época de lactante, con una duración de 3 a 7 días y periodicidad de 15-30 días. Asocia durante las crisis artralgias, aftas en mucosa oral y en ocasiones úlceras genitales, adenopatías y exantema macular confluente en tronco. Antecedentes familiares y personales perinatales desconocidos. Bronquiolitis con un año, Adenoamigdalectomizada por faringoamigdalitis frecuentes. Exploración física compatible con la normalidad. Pruebas complementarias: hemograma; leucocitosis con neutrofilia, RFA (PCR y amiloide sérico) elevados durante las crisis con posterior normalización en periodos intercrisis; Autoinmunidad y pruebas reumáticas normales, elevación del IgA e IgD dentro de límites normales. Estudio genético: mutación p.Val-377-Ile del gen MVK en homocigosis. Y una mutación adicional (p. Glu-148-Gln) en gen MEFV. Recibió tratamiento con prednisona a 0,5mg/kg en dosis única, durante el primer día de la crisis, precisando en pocas ocasiones una segunda dosis a las 48h. Los corticoides no disminuyeron el número de recaídas. Actualmente está en tratamiento con ETN a 50mg/sc en dosis única semanal, siendo éste efectivo, ya que desde su introducción presenta periodos de más de 6 meses sin EFR.

Discusión: La elevación de IgD se considera un epifenómeno y no es esencial para el diagnóstico de HIDS. Los corticoides se han empleado clásicamente para yugular las crisis pero no son eficaces para prevenir recurrencias. Las terapias biológicas han mostrado mayor eficacia. El pronóstico es bueno y con la edad suelen disminuir los EFR, sin embargo nuestra paciente ha presentado un aumento del número de EFR en los últimos años, afectando así a su calidad de vida, mejorando ésta, tras la introducción del ETN.

09:45 **P303**

HEMATOMA DUODENAL COMO COMPLICACIÓN DE PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH.

Eva García Valle[1], Rocío Sancho Gutiérrez[1], Silvia Arriola Rodríguez-Cabello[1], Mirian Palacios Sánchez[1], José Lorenzo Guerra Díez[1] y Luis Ramón de La Rubia Fernández[1]

[1]S. Pediatría Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria)

Introducción: La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es la vasculitis más frecuente en la infancia (10-13 casos/100000 habitantes/año). Su manifestación digestiva habitual es de sangrado intestinal y/o invaginación, sin embargo la clínica obstructiva por hematoma intramural ha sido escasamente referida en la literatura.

Pacientes: Presentamos dos niñas (4 y 5 años de edad) que coincidendo con un brote de PSH precisaron ingreso hospitalario por obstrucción digestiva por hematoma duodenal. Ambas presentaban imágenes ecográficas de engrosamiento de pared duodenal compatible con hematoma a ése nivel. Las dos recibieron tratamiento con metilprednisolona (2 mg/kg/día) intravenoso. Si bien la clínica inicial (dolor abdominal, vómitos hemático/biliosos) fue similar, la evolución fue completamente diferente. En tanto que una de las pacientes mejoró en las primeras 24 horas, pudiendo tolerar alimentación oral y desapareciendo el dolor; la otra precisó ayuno mas prolongado (6 días) por vómitos persistentes tras introducción de pequeñas cantidades de dieta líquida. Ésta paciente precisó tratamiento corticoideo durante 25 días, comenzando a tolerar alimentación oral al 6º día y pudiendo ser dada de alta hospitalaria al 20º día. Controladas evolutivamente, han permanecido asintomáticas y sin objetivarse recaída cutánea ni a otro nivel.

Comentarios: El uso de la ecografía en pediatría ha permitido establecer las diferentes tipos de afectación abdominal de la PSH. Sin embargo la presencia de hematoma duodenal ha sido raramente publicada ya que la zona afectada suele ser el yeyuno e ileon. La importancia de nuestra comunicación radica tanto en lo infrecuente de la clínica cómo en la diferente evolución. Si bien el tamaño del hematoma era similar y que ambas recibieron corticoterapia iv la respuesta fue totalmente distinta, estando ésto posiblemente en relación con factores de respuesta individuales de cada paciente.

09:50 **P304**

FIEBRE E INFECCIÓN, NO SIEMPRE HAY CORRELACIÓN.

Jesús Díaz Carrasco[1], Ana Holgueras Bragado[1], Begoña Losada Pinedo[1], Jairo Vladimir Guarin Muñoz[1], María Güemes Hidalgo[1] y José Antonio Alonso Martín[1]

[1]Hospital Virgen de la Salud, Toledo

Introducción: La fiebre mediterránea familiar (FMF) es la entidad más frecuente dentro del grupo de los síndromes hereditarios con fiebre periódica. Se caracteriza por episodios agudos y autolimitados de fiebre y poliserositis que se repiten a intervalos regulares y que, sin el tratamiento adecuado, evoluciona hacia una amiloidosis secundaria. En cuanto a la etipatogenia, es una enfermedad de herencia autosómica recesiva que se da especialmente en algunos grupos étnicos originarios del litoral mediterráneo. Respecto al tratamiento, se ha utilizado clásicamente Colchicina siendo útil en la prevención de las crisis y aparición de amiloidosis si se utiliza precozmente.

Caso clínico: Presentamos el caso de un niño español diagnosticado de FMF. Niño de 16 meses sin antecedentes familiares relevantes. Como antecedentes personales destacan tres ingresos en pediatría por síndrome febril sin foco y tres visitas a Urgencias por fiebre, en un periodo de tres meses (Abril-Junio de 2010). En el último ingreso, presenta cuadro de fiebre de siete días de evolución junto con deposiciones diarreicas. Todas las pruebas realizadas hasta ese momento habían sido normales: serología, hemocultivos, ANA y ANCAs, coprocultivo negativos. Ecografía abdominal, gammagrafía ósea, ecocardiograma sin hallazgos patológicos; estudio de inmunidad celular e inmunoglobulinas normales. En el hemograma se observaban datos de anemia microcítica con perfil férrico normal. Bioquímica sanguínea normal. PCR alta de 65 mg/l que se normalizó a los pocos días y una VSG de 70 mm en la primera hora. Ante resultados clínicos no compatibles con cuadro infeccioso se piensa en síndrome hereditario con fiebre periódica y se envia una muestra para estudio genético al hospital clínico de Barcelona hallándose mutaciones en gen MEFV p.P369S y p.R408Q con heterocigosis, diagnosticandose de FMF. Se inicia tratamiento con Colchicina vía oral. Ante petición familiar se deriva al Hospital Infantil La Paz . Ante la falta de respuesta clínica, se decide inicar tratamiento con Anakinra vía oral.

Conclusiones: Presentando este caso queremos destacar la importancia de este grupo de enfermedades autoinflamatorias como posibles causas ante un síndrome febril recurrente sin foco infeccioso.Destaca la ausencia de respuesta a Colchicina, siendo necesario buscar otras alternativas.

09:55 **P305**

TUMEFACCIÓN HEMICORPORAL: UN RETO DIAGNÓSTICO.

Joana María Riera Llodra[1], María Mora Bestard[1], Lucía Lacruz Pérez[1], Francesc Ferrés Serrat[1], Juan Galmes Sureda[1] y Joan Figuerola Mulet[1]

[1]Hospital Son Espases, Palma de Mallorca (Baleares)

Objetivos: Presentar una reacción adversa a un antiinflamatorio no esteroideo (AINE) poco conocida aunque potencialmente grave.

Caso clínico: Niño de 7 años en tratamiento con naproxeno desde hace 12 días por artritis idiopática juvenil, que consulta por edema generalizado en miembros superior e inferior derecho, musculatura empastada y dolorosa a la palpación, hematomas difusos y dificultad para la marcha.

Se descarta ecográficamente trombosis venosa profunda. Tras suspender AINEs, se solicita analítica con coagulación, estudio de trombofilia, ecografía abdominal y estudio inmunológico siendo todas ellas normales. Se objetiva mejoría clínica gradual.

Ante los resultados anodinos de todas las exploraciones complementarias realizadas se sospecha que el naproxeno pueda estar implicado en la etiopatogenia del cuadro. A las 24 horas de reintroducirse el naproxeno se repite estudio de coagulación y agregación objetivándose ausencia completa de agregación plaquetaria.

Esta ausencia de agregación plaquetaria condiciona que nuestro paciente presente sangrados (espontáneos o tras pequeños traumatismos) que provocaron compresión, interfieriendo en el retorno venoso y provocando los síntomas descritos en dos territorios vasculares.

Se suspenden definitivamente AINEs y se pauta un tratamiento alternativo para su enfermedad reumatológica.

Comentarios: Los AINEs son fármacos muy utilizados en pediatría. Uno de sus efectos secundarios poco conocido y frecuente es la ausencia de agregación plaquetaria. Esta reacción adversa puede conllevar graves complicaciones en paciente sin supuestos factores de riesgo previos.

10:00 **P306**

OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL RECURRENTE CON AFECTACIÓN PÉLVICA TRATADA CON PAMIDRONATO. REVISIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS.

Alba Pérez Ortiz[1], Sofía Antonella Luraghi[1], Francisco Coll[1], Ignasi Barber Martínez de la Torre[1], Consuelo Modesto[1] y Marc Tobeña Rué[1]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona

Introducción: La osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR) es una patología inflamatoria aséptica, de causa desconocida, que afecta principalmente a niños. Se caracteriza por lesiones óseas multifocales comúnmente localizadas en las metáfisis de los huesos largos. Se presentan dos casos de OCMR con afectación pélvica, diagnosticados en nuestro centro en el último año.

Descripción: Caso 1: Niño de 7 años con dolor glúteo y cojera de 3 meses de evolución. En la analítica al ingreso presentó una VSG de 100mm/1h. En la RMN se observaron áreas de hipointensidad en T1 y marcada hiperintensidad en T2 en las siguientes localizaciones: pelvis (huesos ilíacos y sacro), 3er metatarsiano, cabeza del astrágalo y calcáneo. Se practicó biopsia ósea que mostraba infiltrado inflamatorio crónico, no evidenciándose células atípicas. Los cultivos a bacterias, micobacterias y hongos resultaron negativos. Se realizó tratamiento con corticoides, AINES y Pamidronato, objetivándose remisión de la clínica. Caso 2: Niño de 6 años con coxalgia derecha y cojera de 3 años de evolución. La VSG al ingreso fue de 41mm/1h. La RMN mostró múltiples áreas de alteración de señal en cadera derecha, metáfisis femoral izquierda, isquion izquierdo y ambas alas sacras adyacentes a articulaciones sacroilíacas. Se realizó biopsia ósea donde observaron trabéculas óseas desvitalizadas o necróticas rodeadas de tejido inflamatorio crónico con componente agudo focal polimorfonuclear. Los cultivos a bacterias, micobacterias y hongos, resultaron negativos. Fue tratado con prednisona, AINES y pamidronato presentando una buena respuesta clínica.

Conclusiones: La OCMR es una entidad rara y de difícil diagnóstico. Describimos 2 casos clínicos de OCMR que debutaron con afectación a nivel pélvico, una localización muy poco frecuente. Ambos pacientes recibieron tratamiento precoz con bifosfonatos (Pamidronato) además de corticoterapia y AINEs, objetivándose buena respuesta clínica y radiológica inicial.

10:05 **P307**

ARTRITIS SÉPTICA POR ESTREPTOCOCO PNEUMONIAE EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO.

Ivonne M. Rincón Mantilla[1], Yessica Rodríguez Santana[1], José Molina Valera[1] y M. Teresa Angulo Moreno[1]

[1]Hospital Universitario Materno - Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria Las Palmas)

Introducción: La artritis séptica tiene una incidencia de 5-37 casos/100.000 niños. El Estreptococo pneumoniae es un agente causal poco común de artritis séptica. Generalmente, se produce en niños menores de dos años, y cuando se aísla en los niños mayores suele haber una enfermedad subyacente.

Observaciones clínicas: Niño de 12 años con cuadro de astenia, anorexia, pérdida de peso y dolores musculo-esqueléticos de 2 meses de evolución. En las últimas 3 semanas cuadro de fiebre intermitente, fotosensibilidad, eritema malar y dolor en hombro izquierdo con limitación de su movilidad.

A.F: Prima materna con LES. A.P: Síndrome convulsivo generalizado a los 2 años. En el momento del ingreso actual, reside en un centro de acogida.

E.F: Malnutrición severa. Eritema malar y escoriaciones en pabellones auriculares. Hombro izquierdo doloroso con aumento de temperatura local, eritema y tumefacción con limitación a la abducción,.

P.C: Hemograma: Hb 5.5 g/dl; Hcto 16.4%; 4000 leucocitos (72.7%N). 140000 plaquetas. VSG: 135 mm/h.

Líquido articular: Purulento. 750.000 leucocitos/mm3 (10%M), proteínas 3,2 g/dl, glucosa 5 mg/dl.

Cultivo de líquido articular: Streptococo pneumoniae.

ECO hombro izquierdo: derrame articular glenohumeral y tumefacción de partes blandas en la cara anterior de extremo proximal del húmero.

Gammagrafía ósea: afectación de la cabeza humeral izquierda con lesión en apófisis estiloides de radio.

R.M hombro izquierdo: colecciones líquidas purulentas en región subescapular que contactan con pared costal de región intraarticular y zona anterior del tercio proximal humeral.

Anticoagulante lúpico y Test Coombs directo positivo. C3 y C4 normales. ANA positivo, 15.60 y anti DNA: positivo, 200U/ml. Ac.antihistonas positivo. Factor reumatoide 20,7 U/ml.

Diagnóstico: Lupus eritematoso sistémico, artritis séptica de hombro izquierdo.

Conclusiones: El diagnóstico temprano de esta entidad es importante. La antibioterapia y el drenaje quirúrgico oportuno constituyen los elementos claves en la prevención secundaria y la aparición de secuelas.

Debido al crecimiento dinámico propio de esta edad, las secuelas pueden no ser evidentes hasta meses o años posteriores, siendo importante el seguimiento y vigilancia de la funcionalidad articular.

En niños mayores afectos de artritis por neumococo, resulta importante indagar sobre la existencia de patologías subyacentes que puedan llevar a una inmunosupresión.

10:10 **P308**

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN UN HOSPITAL COMARCAL DE VALENCIA.

Débora Claramunt Taberner[1], Silvia Escolano Serrano[1], Berta María Gil Zamorano[1], Susana Ferrando Monleón[1], Gloria Muñoz Ramón[1] y Ricardo Bou Monterde[1]

[1]Hospital de la Ribera, Alzira (Valencia)

Introducción: la enfermedad de Kawasaki es una de las vasculitis más frecuentes en la infancia y la principal causa de cardiopatía adquirida en los países desarrollados. El diagnóstico precoz de esta entidad y el inicio del tratamiento en los primeros 10 días desde el inicio de la clínica minimizan las secuelas cardiacas (aneurismas y dilataciones/ectasias coronarias) y las futuras complicaciones de las mismas.

Objetivos: describir nuestra serie de pacientes diagnosticados de enfermedad de Kawasaki en un periodo de 11 años en hospital comarcal.

Métodos: revisión retrospectiva de las historias clínicas de los pacientes menores de 14 años con diagnóstico de enfermedad de Kawasaki desde 01/01/1999 hasta 31/12/2010. Se consideró diagnóstico de enfermedad la presencia de los criterios clínicos propuestos por la Academia Americana de Pediatría en 2004.

Resultados: Se observaron un total de 12 casos con diagnóstico de enfermedad de Kawasaki. La mediana de edad fue de 15 meses (rango: 4meses - 4.8años). La mayoría de casos ocurrieron en invierno y otoño. Todos los pacientes presentaron fiebre, y doce de ellos (92.3%) presentaron afectación bucofaríngea presentando todos labios fisurados y papilitis en 7 de los 12 casos. El criterio clínico que se presentó con menor frecuencia fue la adenopatía laterocervical (30.7% de los pacientes). El 92.3% fueron tratados con inmunoglobulina intravenosa antes del 10º día de enfermedad [mediana 5.5 días (rango: 3 – 12 días)]. En un único caso que fue un Kawasaki incompleto, se inició el tratamiento el duodécimo día. El 30.8 % de los paciente (cuatro) necesitaron dos ciclos de IGIV por persistencia de la fiebre. Cinco pacientes (38.4%) presentaron cardiopatía, 2 de ellos de forma precoz.

Conclusiones: la enfermedad de Kawasaki es una entidad importante a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial del niño con síndrome febril. La fiebre y la afectación bucofaríngea son los signos más frecuentes. La cardiopatía se puede presentar en pacientes tratados correctamente (antes del 10º día de evolución) incluso de forma tardía, lo que justifica un seguimiento a largo plazo

10:15 **P309**

¿ES LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI UNA ENFERMEDAD BANAL?.

Macarena Castro Gómez[1], David Andina Martínez[1], Elena Blanco Iglesias[1] y Jorge Martínez Pérez[1]

[1]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

La enfermedad de Kawasaki (EK) es la vasculitis más frecuente en los niños. En la mayoría de los casos es un proceso autolimitado. Las complicaciones cardiovasculares asociadas pueden tener una morbimortalidad elevada, en especial los casos con mala respuesta al tratamiento inicial.

Objetivo: presentar un caso de EK con evolución fatal.

Caso clínico: niña de 5 años con fiebre (38,2ºC) de 2 días asociada a vómitos, dolor abdominal y cefalea. A la exploración se objetiva rigidez de nuca realizándose punción lumbar: 245 leucocitos (70% PMN), glucosa 40 mg/dl, proteínas de 63 mg/dl y ácido láctico de 30,5 mg/dl. Se diagnostica de probable meningitis bacteriana y es tratada con Cefotaxima (300 mg/kg/día) y Vancomicina (60 mg/kg/día).

Al 4º día persiste la febrícula y aparece exantema eritematoso, hiperemia conjuntival, edema de dorso de manos, fisuración labial y empeoramiento del estado general con hipotensión arterial, sospechando una EK. La Ecocardiografía evidencia dilatación coronaria. Comienza tratamiento con gammaglobulina humana inespecífica (IGIV, 2 g/Kg/dosis), ácido acetil salicílico (AAS, 80 mg/Kg/día) y se mantiene antibioterapia inicial. Ante inestabilidad hemodinámica se traslada a Cuidados Intensivos (UCIP), precisando infusión de seroalbúmina y trasfusión de concentrado de hematíes por anemización (hemoglobina mínima 6,6 mg/dl). Desaparece la fiebre, se mantiene con AAS (5 mg/Kg/día).

Al 8º día de evolución comienza con fiebre mantenida por lo que recibe segundo ciclo de (IGIV), sin respuesta, por lo que se le administran 3 bolos de esteroides (30 mg/Kg/día). La ecocardiografía objetiva mayor dilatación de las coronarias. A las 24 horas de finalizar el tratamiento con esteroides, presenta parada cardio-respiratoria, sin que se consiga reanimación tras maniobras de resucitación.

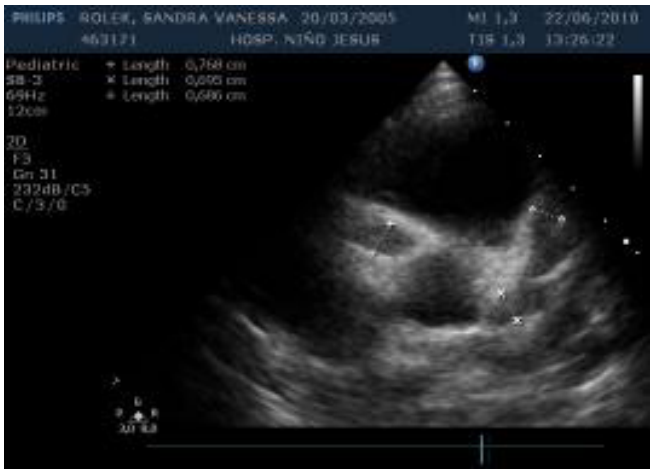
Comentarios: La EK suele ser autolimitada, lo cual puede llevar a una infravaloración de las consecuencias fatales que puede producir esta enfermedad.

La EK con mala respuesta al tratamiento inicial con IGIV se asocia con un aumento importante de la morbi-mortalidad.

La persistencia de fiebre tras la administración de IGIV debe hacer sospechar una EK resistente.

Ante una posible EK resistente se deben tener presentes las alternativas de tratamiento de eficacia demostrada y que deben instaurarse con la mayor rapidez posible.

Título imagen: Dilatación coronaria masiva en enfermedad de Kawasaki.



10:20 P310

COREA ASOCIADA A SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO EN UNA NIÑA DE TRECE AÑOS.

Miriam Gutiérrez Moreno[1], José Manuel Merino Arribas[1], Patricia Alamillo Estival[1], Jone Fernández Agirregoitia[1] y María Montesclaros Hortigüela Saeta[1]

[1]Hospital General Yagüe, Burgos

Introduccion: Las manifestaciones neurológicas más comunes del síndrome antifosfolípido son los accidentes cerebrovasculares isquémicos. Las alteraciones del movimiento (incluída la corea) se dan en menos del 5% de los casos. Los pacientes suelen mejorar espontáneamente o tras tratamiento con corticoides.

Caso Clinico: Niña de trece años con cuadro de una semana de evolución de ansiedad, nerviosismo, astenia, inapetencia y movimientos bruscos e involuntarios en hemicuerpo izquierdo que dificulta la marcha y las actividades diarias. Entre sus antecedentes destacaba una proteinuria persistente en tratamiento con enalapril. La exploración física mostró dismetría, disdiadococinesia, dificultad motora en los movimientos finos, marcha errática y movimientos coreicos del hemicuerpo izquierdo. La analítica de sangre mostró: hemoglobina: 11.5 g/dL, leucocitos: 5200/mm3, plaquetas:143000/mm3, colesterol total: 213 mg/dL, triglicéridos: 71 mg/dL, creatinina: 0.76 mg/dL, urea 40 mg/dL, VSG: 14 mm/h, factor reumatoide: 1 mg/L, complemento total: 800 UI/ml, C3: 67 mg/dL (90-180), C4: 6.21 mg/dL (10-40), C5: 57.1 mg/dL (15-30), anticuerpos anticardiolipina IgG: 107 GPL/ml (0-20), anticardiolipina IgM: 38 MPL/ml (0-18), anticoagulante lúpico: 40.4 (34-40.4), antibeta2glicoproteina IgG :95 UI/ml (<7), antibeta2glicoproteína IgM: 19 UI/ml (7-10), ANCAS negativo, antimembrana basal glomerular IgG negativo, anticuerpos antifosfolípido positivos. El LCR mostró una celularidad de 2/mm3, proteinas: 19.1 mg/dL, glucosa 51 mg/dL. La PCR a virus neurotropos fue negativa. Las bandas oligoclonales, niveles de IgG, anticuerpos anti NMDA-R y antiganglios basales en LCR fueron negativos. La biopsia renal mostró datos de glomeruloesclerosis segmentaria y focal. La RMN presenta imágenes milimétricas con captación de contraste en sustancia blanca subcortical en convexidad de hemisferios cerebrales. El EEG mostró actividad basal discretamente lentificada. Se inicia tratamiento con 2 mg/kg/día de prednisona con progresiva remisión de los síntomas neuropsiquiátricos. Se encuentra en tratamiento con Prednisona 5mg/día, enalapril 7.5 mg/d y acido acetilsalicílico 100 mg/día. Está asintomática.

Conclusiones: El síndrome antifosfolípido es infrecuente en los niños. La presentación como movimientos coreiformes es excepcional.

10:25 P311

SÍNDROME CAMPTODACTILIA-ARTROPATÍA-COXA VARA-PERICARDITIS CON PERICARDITIS CONSTRICTIVA SEVERA.

Estíbaliz Iglesias Jiménez[1], M. Soledad Camacho Lovillo[1], Dolores Falcón Neyra[1], Ángela Hurtado Mingo[1], Macarena Anchóriz Esquitino[1] y Olaf Neth[1]

[1]Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El síndrome camptodactilia-artropatía-coxa vara-pericarditis (CACP) es un trastorno autosómico recesivo (cr 1q25-31) del que sólo se han descrito 30 casos desde 1995. Se caracteriza por camptodactilia congénita o de inicio precoz y artropatía no inflamatoria con hiperplasia sinovial. Algunos pacientes tienen coxa vara progresiva y/o derrame pericárdico no inflamatorio. Histopatológicamente existe hiperplasia sinovial con células gigantes multinucleadas.

Caso clínico: Paciente de 8 años originario de Guinea, que había llegado a España dos semanas antes de su ingreso en nuestro hospital. Antecedentes de episodios recurrentes de malaria por P. falciparum. En los últimos 12 meses distensión abdominal progresiva y pérdida de peso. A la exploración afebril, con pérdida muscular y distensión abdominal marcada, hepatoesplenomegalia y ascitis. Camptodactilia de ambas manos y pies y artritis de codos, muñecas y rodillas. No signos de dificultad respiratoria. La gota gruesa confirmó la presencia de infección por P. falciparum, que fue tratado con quinidina y clindamicina. El hemograma, reactantes de fase aguda, función renal y hepática fueron normales. En la radiografía de tórax se detectó cardiomegalia y en la ecocardiografía se evidenció derrame pericárdico con signos de constricción. En el líquido de pericardiocentesis se observaron algunos linfocitos, siendo todos cultivos negativos. La biopsia pericárdica demostró engrosamiento marcado del pericardio con fibrosis. El screening autoinmune fue negativo.

En las radiografías óseas se evidenció cuello femoral corto y osteopenia generalizada sin signos de destrucción articular. La resonancia magnética confirmó derrame articular sin erosiones óseas.

Se trató con prednisona (2 mg/kg) y metotrexate semanal (15 mg/m2) con mínima mejoría del derrame pericárdico y de la motilidad articular, realizándose pericardiectomía con mejoría precoz de su función cardíaca, de la hepatoesplenomegalia y ascitis. En el momento actual permanece estable con tratamiento fisioterápico.

Conclusiones: Los síntomas articulares del síndrome CACP puede imitar una artritis inflamatoria pero no responden al tratamiento convencional. El manejo es principalmente de soporte. La pericardiectomía parece ser un tratamiento eficaz para la pericarditis no inflamatoria, que ocurre hasta en un 30% de los casos.

Viernes, 17 de junio (09:30 – 10:30)

NEUMOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

09:00 **P312**

TUMOR CARCINOIDE BRONQUIAL: CAUSA INFRECUENTE DE NEUMONÍA DE TÓRPIDA EVOLUCIÓN.

Ana Coca Pérez[1], Elena Álvarez Rojas[1], César Pérez-Caballero Macarrón[1], José Luis Vázquez Martínez[1], Paula García Casas[1] y Mª Pilar Navío Martín[1]

[1]Hospital Ramón y Cajal, Madrid

Antecedentes: El tumor carcinoide es un tumor neuroendocrino de difícil diagnóstico por su baja incidencia y clínica inespecífica (tos, sibilancias, atelectasia y neumonía) Suele localizarse en vía aérea central causando clínica de obstrucción bronquial. Rara vez se acompañan de producción hormonal ectópica. El pronóstico depende de la histología y afectación ganglionar.

Objetivo: Resaltar la importancia de estudio mediante TAC y/o fibrobroncoscopia en neumonías de mala evolución.

Caso clínico: Niña de 11 años. Tos, sibilancias y fatiga desde hace 4-6 meses. Ingresa por neumonía derecha de mala evolución tras 15 días de antibioterapia. Presenta afectación clínica moderada con hipoventilación global derecha, moderado ascenso de reactantes de fase aguda y condensación basal derecha en radiografía. Se inicia tratamiento con Meropenem. Tras 24 horas, por discordancia clínico-radiológica, se solicita: a)fibrobroncoscopia, para toma de muestras, hallazgo de masa sonrosada al inicio del bronquio principal derecho (BPD) sugestivo de tumor carcinoide; y b)TAC torácico, hallazgo de obstrucción completa del BPD, atelectasia masiva y broncograma por neumonitis obstructiva. Se electrocauteriza la masa, sin sangrado. La anatomía patológica confirma el diagnóstico de tumor carcinoide típico. Se completa el estudio neuroendocrino con Cromogranina A, Cortisol, ACTH, IGF-I, y catecolaminas en orina, que son normales. Tras 7 días de Meropenem se secuencia a Amoxicilina-Clavulánico, por único aislamiento de Haemophilus influenzae. Tras resolverse la neumonía y la atelectasia se interviene quirúrgicamente: resección broncoplástica del BPD, "flap" de músculo intercostal y anastomosis término-terminal. La pieza quirúrgica y las adenopatías están libres de tumor. Evolución postoperatoria sin incidencias.

Conclusiones:

1.- Las neoplasias primarias del pulmón son raras en la infancia, siendo el tumor carcinoide el más frecuente.

2.- Su diagnóstico es difícil, retrasándose hasta años por su clínica poco específica. Nuestro caso es atípico por la rapidez en llegar al diagnóstico, tras sólo 4-6 meses de clínica respiratoria.

3.- Suelen ser típicos y de localización en bronquios, produciendo neumonitis obstructiva. Por ello la importancia de ampliar el estudio diagnóstico en las neumonías de mala evolución.

Título imagen: Fibrobroncoscopia: obstrucción completa del bronquio principal derecho por masa sonrosada.

09:05 **P313**

BRONQUIOLITIS POR VIRUS RESPIRATORIO SINCITIAL: EPIDEMIOLOGÍA Y FACTORES PREDICTORES DE GRAVEDAD E INGRESO EN UCIP. NUESTRA CASUÍSTICA EN LOS ÚLTIMOS DOS AÑOS.

Mª Teresa Romero Paniagua[1], Ana Mª Campos Martínez[1], Miguel Ángel Delgado Jiménez[1], Beatriz Guerrero Montenegro[1], Laura Serrano López[1] y Ana Pérez Aragón[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Antecedentes y objetivos: La bronquiolitis VRS positivo es una de las enfermedades respiratorias más frecuente en los niños menores de dos años. Aunque no suelen generar complicaciones graves, a veces pueden precisar ingreso en unidades de cuidados intensivos pediátricos (UCIP). Se realiza una revisión de los casos que precisaron ingreso en UCIP de nuestro hospital en los dos últimos años.

Método: Estudio retrospectivo de 13 casos de bronquiolitis VRS+, diagnosticados mediante la determinación de VRS en moco nasal, ingresados en el Servicio de Pediatría de un Hospital terciario durante 2009-2010, que precisaron ingreso en UCIP. Se ha realizado estudio estadístico descriptivo analizándose las siguientes variables: edad de presentación, edad gestacional, tiempo de evolución previo, estancia media, estación del año, taquipnea, saturación de oxígeno al ingreso, oxigenoterapia, presencia de pausas de apnea, fiebre, rechazo de las tomas, realización de radiografía torácica, tratamiento con adrenalina, corticoterapia y ventilación mecánica.

Resultados: Ingresaron 13 pacientes, edad media de 2,8 meses, 46,2% prematuros. El tiempo medio de evolución previo fue 3,2 días y la estancia media en UCIP 3,5 días. La estación del año predominante fue invierno, 92,3%. La taquipnea estuvo presente en el 84,6%, existiendo una parada cardiorrespiratoria. La saturación de oxígeno al ingreso era <92% en el 92,3%. Precisaron oxigenoterapia el 100%. Realizaron pausas de apnea el 53,8%. El 61,5% presentaron fiebre y el 76,9% rechazo parcial de las tomas. Se realizó radiografía torácica en el 69,2%. Se administró adrenalina nebulizada en el 69,2% de los casos, usando corticoterapia en el 38,5%. Precisaron ventilación mecánica un 23,1%, logrando la recuperación todos ellos. Los resultados encontrados para las variables se han obtenido con el programa estadístico SPSS15. 0

Conclusiones: La bronquiolitis VRS+ tiene escasa mortalidad, pero a veces pueden presentarse complicaciones graves que precisen cuidados intensivos. La prematuridad parece ser una condición que se ha presentado en un importante número de casos. Todos los casos ingresados han precisado oxigenoterapia y las pausas de apnea, fiebre y el rechazo de las tomas han aparecido en la gran mayoría. El tratamiento más usado fue la adrenalina nebulizada, mientras que el uso de corticoides no fue empleado en la mayoría de los casos.

09:10 **P314**

PSEUDOBARTTER Y CRISIS CONVULSIVA GENERALIZADA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE FIBROSIS QUÍSTICA.

Antonio Javier González Martínez[1], Patricia Fernández López[1], Borja Croche Santander[1] y Dolores Falcón Neyra[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: la fibrosis quística (FQ) generalmente se manifiesta con sintomatología respiratoria o gastrointestinal, mientras que los trastornos hidroelectrolíticos constituyen una forma infrecuente de presentación.

Caso clínico: lactante de 11 meses que acude a urgencias por episodio de pérdida de conciencia y movimientos tónico-clónicos generalizados de 10 minutos de duración, precedido de un estado de ausencia con lateralización de la mirada hacia la izquierda. En la exploración física encontramos una deshidratación en grado moderado. El cuadro cede tras la administración de 10 mg de diazepam rectal, 3 mg de diazepam intravenoso, y 200 mg de ácido valproico intravenoso. Realizamos hemograma que fue normal y bioquímica con resultado llamativamente alterado: Na 120 mEq/L; K 1.7 mEq/L; Cl 87 mEq/L; creatinina 0,47 mg/dl; urea 39 mg/dl. Equilibrio ácido-base: pH 7.55; pCO2 50 mmHg; HCO3 45 mmol/L. Iones en orina: Na 5 mEq/L; K 4 mEq/L. En los últimos 2 meses presentaba decaimiento progresivo, inapetencia y pérdida de 2 kilogramos de peso. Esta situación se acentuó en los 3 días previos a su ingreso, coincidiendo con elevadas temperaturas ambientales.

Nos encontramos ante un cuadro de crisis convulsiva generalizada secundaria a deshidratación hiponatrémica, hipokaliémica e hipoclorémica y alcalosis metabólica. El paciente no presentaba historia de vómitos ni diarrea por lo que el origen gastrointestinal de las pérdidas quedaba excluido. Las cifras bajas de sodio y potasio en orina descartaban la enfermedad de Bartter. Como tercera opción diagnóstica planteamos la FQ. Se realiza test del sudor con resultado positivo, repitiéndose la prueba en 2 ocasiones obteniendo similares resultados.

La ecografía abdominal mostraba un aumento de ecogenicidad en ambos riñones, compatible con nefropatía médica. La radiografía de tórax y el balance de grasas en heces fueron normales. El análisis molecular detectó la presencia en heterocigosis de la mutación R334W, asociada a menor afectación de la función pancreático-respiratoria y manifestaciones clínicas más leves y tardías.

Conclusión: el síndrome de pseudo-Bartter constituye una forma infrecuente de presentación de la FQ, que debe considerarse en el diagnóstico diferencial de pacientes con deshidratación hipoelectrolitémica inexplicada y alcalosis metabólica.

09:15 **P315**

HEMOSIDEROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN UNA NIÑA DE 5 AÑOS.

María Montesclaros Hortigüela Saeta[1], José Manuel Merino Arribas[1], Miriam Gutiérrez Moreno[1], Patricia Alamillo Estival[1], Jone Fernández Agirregoitia[1] y Cristina Vega del Val[1]

[1]Hospital General Yagüe, Burgos

Introducción: La hemosiderosis pulmonar idiopática es una enfermedad rara en niños que en el 80% se manifiesta antes de los diez años. La etiología es desconocida, aunque la respuesta a inmunosupresores sugiere una etiología inmune. El 25% de los pacientes con esta enfermedad que sobrevive más de 10 años desarrolla enfermedades autoinmunes. No hay estudios controlados para un tratamiento de elección aunque los corticoides suelen ser eficaces.

Caso clínico: Niña de cinco años que ingresa por anemia severa y distres respiratorio. Refiere un cuadro de 2 meses de evolución de tos, disnea de esfuerzo, ruidos respiratorios, obstrucción nasal con rinorrea mucosanguinolenta y hemoptisis. En las últimas 48 horas refiere fiebre de hasta 40ºC, aumento de la tos y de la hemoptisis y aparición de hematemesis. En la exploración física se aprecia palidez intensa cutáneo mucosa y auscultación pulmonar con crepitantes y roncus bilaterales. El hemograma realizado mostró una hemoglobina de 5 g/dL, hematocrito de 18.1%, leucocitos 6.600/mm3 (73.8% neutrófilos), plaquetas de 460000/mm3. La bioquímica general fue normal. La coagulación mostró un índice de protrombina de 93%, INR de 1.05, tiempo de tromboplastina parcial de 25.1 sg (control de 32.2 sg), fibrinógeno de 392 mg/L. Los anticuerpos antitransglutaminasa IgA y la IgE a proteínas de leche de vaca fueron negativos. La VSG fue de 71 mm/1ªh. La PCR y alfa 1 glicoproteina ácida fueron normales. Los ANCA y antiMBG fueron negativos. El Mantoux fue de 0mm. La radiografía de tórax mostró un infiltrado bilateral en campos pulmonares medios. Se realizó broncoscopia y lavado bronquioalveolar que mostró un fondo hemorrágico con abundantes histiocitos con hemosiderina compatible con hemosiderosis pulmonar. El cultivo del lavado broncoalveolar dio positivo para Pseudomona Aeruginosa. El test del sudor fue de 29 mEq/L. La paciente fue monitorizada y tratada de forma sintomática presentando buena evolución. Al alta se instauró tratamiento con deflazacort a dosis de 1 mg/kg/día con lo que desapareció la hemoptisis, reapareciendo síntomas clínicos y radiológicos al reducir la dosis a la mitad.

Conclusiones: La hemoptisis es rara en el niño. La hemosiderosis pulmonar idiopática es un diagnóstico de exclusión. El tratamiento con corticoides suele ser efectivo.

09:20 **P316**

EL RETORNO DE ENTIDADES OLVIDADAS: NEUMOPATÍA RAQUÍTICA.

Judit Dorca Vila[1], Sílvia Burgaya Subirana[1], Eva Farreny Sastre[1], Ignasio Iglesias Serrano[1], Lluis Galcerán Jove[1] y Joan Sitjes Costa[1]

[1]Althaia Xarxa Assistencial, Manresa (Barcelona)

Introducción: El raquitismo ha reaparecido debido a cambios culturales y episodios migratorios. Presentamos una expresión poco habitual de esta patología: la neumopatía raquítica.

Caso Clínico: Lactante de 7m de edad en tratamiento con salbutamol inhalado por bronquitis que consulta por disnea. Antecedentes: padres subsaharianos. Recibe lactancia materna exclusiva. Presenta febrícula, taquicardia, taquipnea e hipoxemia. Exploración: aceptable estado general destacando tórax estrecho, craneotabes y auscultación con sibilantes bilaterales e hipofonesis global. Pruebas complementarias: VRS: negativo, radiografía: tórax acampanado con infiltrado bilateral. Analítica: anemia leve, leucocitos normales y PCR de 10mg/L. Ingresa con diagnóstico de bronquitis y sobreinfección respiratoria. Se inicia estudio de raquitismo: PTH y fosfatasa alcalina elevadas, vitamina D baja y función renal conservada. Confirmación raquitismo carencial. Inicia tratamiento con vitamina D3, calcio, tratamiento broncodilatador, antibioticoterapia (amoxicilina y posteriormente tandas de azitromicina) y fisioterapia respiratoria. Evolución tórpida persistiendo auscultación patológica e hipoxemia que requiere oxigenoterapia durante 31 días. Se realiza TC torácico de alta resolución que muestra: compresión del parénquima por protusión de las uniones condrotales, deformidad torácica y atelectasia laminar. Es alta con mejoría clínica pero con persistencia de sibilancias con tratamiento domiciliario.

Conclusiones: El pulmón raquítico tiene mayor susceptibilidad a infecciones y un aumento de clínica respiratoria por una función pulmonar comprometida. Recordar que en niños con factores de riesgo se debe tener en cuenta esta posibilidad si existe patología respiratoria de evolución tórpida.

09:25 **P317**

LESIÓN QUÍSTICA PULMONAR ¿UN DIAGNÓSTICO SENCILLO?.

Gema Lozano Sánchez[1], Pilar Mª Caro Aguilera[1], Fco. Javier Pérez Frías[1], Estela Pérez Ruiz[1], Lourdes Romero Moreno[1] y Antonio Jurado Ortiz[1]

[1]Hospital Materno-Infantil, Carlos Haya, Málaga

Introducción: Las lesiones quísticas pulmonares pueden dividirse en dos categorías principales: congénitas y adquiridas. Con frecuencia, las anomalías congénitas pueden permanecer silentes durante un

período de tiempo variable, poniéndose de manifiesto por sobreinfección o descubrirse casualmente al realizar una exploración radiológica por otros motivos. Las adquiridas son generalmente secundarias a traumatismos, procesos degenerativos e infecciones siendo la neumonía necrotizante por Streptococcus pneumoniae la más habitual en nuestro medio.

Caso clínico: Niño de 1 año y 10 meses que ingresa por fiebre elevada de carácter intermitente, tos y mucosidad en las últimas 2 semanas. Tratamiento con amoxicilina-clavulánico vía oral la semana previa. No presentaba antecedentes de interés. A la exploración: buen estado general, sin datos dificultad respiratoria; la auscultación cardiorrespiratoria era normal. El hemograma mostró leve leucocitosis y la PCR fue de 21,7 mg/l. Al ingreso, en la radiografía de tórax se objetivaba cavitación loculada en LSD sin nivel hidroaéreo. La TAC reveló lesión en LSD de 6 x 4 cm, de predominio quístico y morfología polilobulada, con septos, paredes gruesas e irregulares, colapso del pulmón subyacente y engrosamiento pleural; Se realizó hemocultivo, mantoux, estudio inmunitario y serologías infecciosas que fueron negativos. El diagnóstico diferencial se estableció entre malformación adenomatoidea quística y neumonía necrotizante con neumatocele. Se instauró terapia empírica con cefotaxima y clindamicina endovenosa con evolución favorable. A los 2 meses del cuadro agudo, el paciente se encontraba asintomático y la TAC presentaba resolución completa de la lesión. El diagnóstico final fue neumonía necrotizante con neumatocele residual.

Conclusiones: Los neumatoceles secundarios aparecen en el 2-8% de los niños con neumonía que precisan hospitalización. Su etiología más frecuente en nuestro medio son Streptococcus pneumoniae y Staphilococcus aureus. Generalmente afectan a pacientes inmunocompetentes, como en nuestro caso. Más del 85% de los mismos se resuelven de forma espontánea sin secuelas. Dada la dificultad de realizar un diagnóstico de certeza en la fase aguda, a la luz de nuestro caso, consideramos de gran importancia el seguimiento clínico y radiológico diferido.

Título imagen: Rx simple tórax: Lesión cavitada LSD.

09:30 **P318**

BRONQUIOLITIS OBLITERANTE POST-INFECCIOSA: CASO CLÍNICO.

María Inguanzo Ortiz[1], Cristina Barcelona Alfonso[1], Jessica Martín González[1], Miguel Ángel Vázquez Ronco[1], Mikel Santiago Burrutxaga[1] e Itziar Pocheville Gurutzeta[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Introducción: Las infecciones del tracto respiratorio inferior son comunes en la primera infancia, siendo poco frecuentes las complicaciones graves. La bronquiolitis obliterante se caracteriza por producir un estado inflamatorio y cicatricial en la vía aérea inferior, que condiciona una evolución tórpida de los cuadros respiratorios con persistencia de la clínica y escasa respuesta al tratamiento.

Objetivos: Presentamos un caso clínico de infección respiratoria por VRS con mala evolución clínica y diagnóstico final de bronquiolitis obliterante.

Caso clínico: Niño de 19 meses, sin antecedentes de interés, que ingresa por dificultad respiratoria e hipoxemia en el contexto de infección respiratoria por VRS. A pesar de optimizar las medidas terapéuticas habituales persiste la clínica respiratoria sin evidenciarse mejoría. En las radiografías de tórax se objetiva un patrón inespecífico sin cambios significativos en el curso evolutivo. Se completa el estudio con test de sudor, valoración cardiológica e inmunológica, que resultan normales. Ante la sospecha de una complicación post-infecciosa se solicita TAC torácico, que pone de manifiesto un patrón parcheado de infiltrados alveolares, bronquioloectasias, bronquiectasias y atrapamiento aéreo. Los hallazgos clínico-radiológicos son compatibles con bronquiolitis obliterante, por lo que se instauran medidas de soporte con oxigenoterapia, bolos de corticoide intravenoso, corticoide inhalado y gammaglobulina intravenosa, sin obtenerse respuesta favorable. Actualmente se encuentra en situación clínica estable con oxigenoterapia domiciliaria.

Conclusiones:

- La bronquiolitis obliterante es una complicación severa bien establecida de infecciones respiratorias, por lo que es necesario mantener un alto índice de sospecha en niños con cuadros de evolución tórpida.
- La tomografía computarizada es útil en el diagnóstico, evitando en muchos casos la realización de una biopsia pulmonar, considerada clásicamente como la prueba diagnóstica de elección.
- La evolución es variable, desde la resolución completa hasta la necesidad de un trasplante pulmonar.

09:35 **P319**

NEUMONÍAS COMPLICADAS: NUESTRA EXPERICIENCIA 2008-2010. UTILIDAD DE LA ADENOSIN DEAMINASA PARA DIAGNOSTICAR DERRAMES POR TUBERCULOSIS

Izaskun Quilez Herrer[1], Ane Zurutuza Bengoa[1], Amaia Arbeloa Miranda[1], Tamara Intxausti Apraiz[1], Marian Villar Álvarez[1], Javier Elorz Lambarri[1], Naroa Peris Serrano[1] y María Rivera Peña[1]

[1]Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya)

Introducción: La complicación de las neumonías con derrame pleural presenta una incidencia que va en aumento durante los últimos años, incremento que coincide con la introducción de la vacuna antineumocócica. La toracocentesis aporta información acerca de la probable etiología y favorece la resolución del derrame.

Material y Metodos: Utilizando la base de datos de la sección de Neumología de nuestro hospital, hemos realizado una revisión retrospectiva estudiando los casos que han precisado ingreso con el diagnóstico de derrame pleural paraneumónico y/o empiema comprendidos entre Enero de 2008 y Diciembre de 2010.

Hemos tenido en cuenta los siguientes datos: edad, presencia de tabiques de fibrina, necesidad de Urokinasa intrapleural, colocación de tubo de drenaje, Ph del líquido pleural, positividad de los cultivos y valor de ADA en líquido pleural.

Resultados: Se incluyeron un total de 36 pacientes. El 67 % eran niños. El grupo de edad con mayor incidencia se encuentra en el grupo de 4-8 años, con un pico en torno a los 4-5 años de edad. De los 36 pacientes en 22 (61% de ellos) fue necesario llevar a cabo un drenaje, colocándose un tubo de tórax. Además la Urokinasa intrapleural se utilizó en el 68 %.

Respecto a los cultivos, el 67 % resultaron negativos, en el 27 % se aisló el antígeno neumocócico en orina y/o pleura, mientras que en el 5,7% de los casos (2 pacientes) se aisló Streptococcus Pneumoniae en líquido pleural en uno de ellos y Streptococcus Pyogenes en sangre en otro.

La Adenosin Deaminasa, presentó valores muy elevados (>40 U/L) en el 61% los casos (valor máximo 215 U/L)

De todos nuestros pacientes solo un caso presentó derrame de etiología tuberculosa, con un valor de ADA de 89 U/L. La prueba de la tuberculina fue de 7 mm y el quantiferon resultó positivo. Respecto a hemocultivo fue negativo y el cultivo de líquido pleural positivo para M. Tuberculosis

Conclusiones: Según nuestras serie los derrames secundarios a procesos neumónicos son más frecuentes en el sexo masculino.

En nuestro medio, dada la escasa prevalencia actual de TBC, el valor del ADA como prueba diagnóstica de la etiología del derrame tiene escaso valor predictivo para TBC.

La toracocentesis y el empleo precoz de Urokinasa favorece la resolución precoz del derrame y disminuye los días de hospitalización.

09:40 **P320**

REVISIÓN DE GRIPE A H1N1 EN NUESTRO CENTRO.

Concepción Olga Vilas Vázquez[1], Miriam Andrea Seoane Reino[1], Miriam Prat Roibás[1], Cristina López Muinelo[1], Yolanda González Piñeiro[1], Armando Manuel Paz Vilar[1] y José Luis Fernández Iglesias[1]

[1]Hospital Lucus Augusti, Lugo

Introducción: La gripe H1N1 es un subtipo de Influenza virus tipo A, perteneciente a la familia de los Orthomyxoviridae. En este estudio presentamos nuestra experiencia.

Objetivo: Analizar las características epidemiológicas, clínicas, analíticas, terapéuticas y complicaciones de la gripe A H1N1 en nuestro hospital.

Material y método: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes ingresados y confirmados de gripe H1 N1 entre el período de 2009 a 2010.

Resultados: Los casos estudiados fueron 34, el 71% varones con una edad media de 5 años y medio (rango 14 meses -13 años). Su estancia media fue de 5 días y medio, salvo los casos complicados, que han precisado ingreso en UCI, donde fue de 23 días. Muestran una distribución mensual desigual agrupándose entre Octubre y Noviembre la mayor parte de los casos. Un tercio de los pacientes padecía una enfermedad crónica, de ellos el 25% eran asmáticos. El 97% presentaba fiebre al ingreso, el 55% sintomatología respiratoria y el 35% clínica gastrointestinal. A nivel analítico destacaba: una mediana de 9,173 leucocitos (rango: 4000- 35300) sin desviación izqda en el 56% de los casos, PCR media 38 mg/L y PCT media 0,8 ng/mL, excepto en los casos graves con valores más elevados de PCR y PCT. Neumonía y/o sobreinfección respiratoria fue el diagnóstico más frecuente en el 76% de los pacientes. La mala evolución se debió a neumonías complicadas por sobreinfección bacteriana por Streptococcus Pneumoniae y S. Pyogenes.En el 82% de los pacientes se asoció antibioterapia IV con betalactámicos, instaurándose Ampicilina y/o Amoxiclavulánico en 18 de ellos, en 1 Cefuroxima y en 6 Cefotaxima; en 2 casos, se añadió Vancomicina y en uno se rotó a Imepenem.

Conclusión: En nuestra área sanitaria, la incidencia de pacientes ingresados por gripe A H1N1 positiva respecto a la población pediátrica fue de 0,1 %. La mayoría de los niños hospitalizados por la gripe A pandémica no sufrieron complicaciones ni se produjo ningún fallecimiento.

09:45 **P321**

HIPONATREMIA EN INGRESOS POR NEUMONÍA ADQUIRIDA EN LA COMUNIDAD.

Judith Sánchez-Manubens[1], Joaquim Bosch Marcet[1], Joaquim Bosch Castells[1], Idoia Hernández Monleón[1], Sonia Corral Arboledas[1], Laura Bilbao Gassó[1] y Margarida Catalá Puigbó[1]

[1]Hospital General de Granollers, Granollers (Barcelona)

Introducción: Se presenta hiponatremia (HipoNa) en el 3% de los ingresos pediátricos. Por otro lado, la neumonía adquirida en la comunidad (NAC) se ha relacionado con HN, aunque en la mayoría de casos, es de carácter leve. Ésta puede deberse a retención de agua libre y pérdidas urinarias aumentadas, constituyendo SIADH. La HN se ha asociado a fiebre elevada al ingreso, leucocitosis y neutrofilia junto con proteína C reactiva (PCR) más alta al diagnóstico.

Objetivos: Conocer la incidencia de HipoNa en las NAC en niños ingresados en nuestro servicio de Pediatría y su relación con distintos parámetros clínicos y analíticos.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo realizado entre octubre 2008 y octubre 2010. Se han incluido 106 pacientes de entre 4 meses y 17 años con criterios clínicos, radiológicos y analíticos de NAC ingresados en nuestro servicio. Se recogieron datos sobre fiebre al ingreso, recuento de leucocitos y neutrófilos, PCR al ingreso, natremia, natriuria, presencia de complicaciones (derrame pleural y hemocultivo positivo) y días de ingreso.

Resultados: La incidencia de HipoNa en la población estudiada fue del 69.8%. El 18.7% de nuestros pacientes presentaron derrame pleural y el 4.7% hemocultivo positivo. La PCR media fue de 271mg/L. Se encontró relación estadísticamente significativa entre HipoNa y valores elevados de PCR (p=0.008). No se halló relación entre HipoNa y fiebre máxima, recuento de neutrófilos, presencia de complicaciones o días de ingreso. Entre los pacientes con HipoNa solo un 9.3% presentó hipernatriuria (SIADH).

Conclusiones: Destacar la incidencia de HipoNa en nuestra muestra que es superior a la descrita en otros trabajos. Encontramos asociación entre HipoNa y niveles altos de PCR, pero no con otros parámetros clínicos y analíticos. Los niveles bajos de sodio en orina descartan en el 60.5% el SIADH.

09:50 **P322**

CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS DE LOS NIÑOS INGRESADOS POR BRONQUIOLITIS EN LA TEMPORADA EPIDÉMICA 2009-2010.

Jorge Martínez Sáenz de Jubera[1], Santiago Lapeña López de Armentia[1], David Naranjo Vivas[1], Pablo Lobo Martínez[1] y Elena Hierro Delgado[1]

[1]Complejo Asistencial Universitario de León, León

Clásicamente, se considera bronquiolitis al primer episodio de dificultad respiratoria precedido por un proceso catarral de vías aéreas superiores, que afecta a los menores de dos años. El objetivo de esta revisión es describir las características epidemiológicas de la cohorte de niños ingresados por bronquiolitis, en un centro de atención terciaria, durante la temporada epidémica 2009/2010.

Material y métodos: Se realizó estudio retrospectivo, descriptivo, transversal. Se seleccionaron aquellos pacientes menores de dos años hospitalizados entre el 1 de octubre de 2009 y el 31 de marzo de 2010, estableciéndose como criterio de inclusión que apareciese el código diagnóstico "Bronquiolitis aguda" en el informe de alta.

Resultados: El total de niños incluidos fue 89. En cuanto a la edad, 47 pacientes (52.8%) eran menores de 3 meses y 38 (42.7%) tenían entre

3 y 12 meses. La media de edad fue de 4.22 ± 4.39 meses. Respecto al sexo, 54 fueron varones (60.7%); 17 lactantes (19.1%) habían sido prematuros; 13 niños (14.6%) fueron de bajo peso al nacer (< 2500 g). En 40 casos (47.6%), los padres (madre y/o padre) eran fumadores. No recibieron lactancia materna 29 niños (32.6%). Durante el periodo neonatal 11 niños (12.4%) precisaron oxígeno suplementario en algún momento. Permanecieron ingresados una semana o menos 73 de los lactantes (82%) y la mediana de estancia fue de 5 días (P 25=4; P75=7). Precisaron oxígeno durante menos de 3 días 59 pacientes (66.3%); 45 niños (50.6%) tenían una saturación < 94% al ingreso. El VRS fue detectado en 61 casos (69.3%), en los cuales la estancia y la necesidad de oxigenoterapia fue mayor que en aquellos no infectados. El tratamiento farmacológico más empleado fue adrenalina nebulizada, en 58 casos (65.17%). Esta patología supuso el 25% del total de ingresos (355) durante los 6 meses de estudio.

Comentarios: Los resultados obtenidos se asemejan a lo ampliamente publicado en la bibliografía actual. Existe un predominio de lactantes varones y de corta edad (entre 0 y 3 meses). Un porcentaje importante de niños prematuros y niños de bajo peso al nacimiento requieren ingreso hospitalario en nuestro estudio. El VRS es el principal patógeno causante. La bronquiolitis supone una proporción importante del total de ingresos durante la temporada epidémica del VRS.

09:55 **P323**

VARIABILIDAD EN LAS FORMAS DE PRESENTACIÓN DE LAS MALFORMACIONES ADENOMATOIDEAS QUÍSTICAS: NUESTRA EXPERIENCIA EN EL ÚLTIMO AÑO.

Ana Montoro Sánchez[1], Alfredo Valenzuela Soria[1], María Teresa Sánchez Medialdea[1], Fernando Mario Ruiz Salas[1], Ana Belén Zayas García[1] y María José Granados Prieto[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Introducción: La malformación adenomatoidea quística (MAQ) es una proliferación anormal de elementos mesenquimales pulmonares. Se diferencian tres tipos de Stocker: el I corresponde a MAQ con grandes quistes (55-65%), el II a quistes <1cm (25-40%) y el III a quistes <0.5cm (<10%). Presentamos los 3 casos diagnosticados en nuestro hospital en 2010 destacando su gran variabilidad clínica al debut.

Caso 1: Mujer de 8 meses. Gestación controlada por diagnóstico prenatal de MAQ derecha. En la TAC al nacimiento: lesión sólida de 21x20mm compatible con MAQ. En TAC preoperatoria (8 meses), todo el LID está sustituido por múltiples quistes de pequeño tamaño (MAQ tipo III), con desplazamiento cardíaco y compresión de pulmón contralateral que resulta hipoplásico secundariamente.

Caso 2: Varón de 8 años, asma extrínseco con sensibilización a olivo y epitelios. Varias consultas en Urgencias por cuadros febriles con dificultad respiratoria que ceden con broncodilatadores. Rx de tórax hace 3 años: atrapamiento aéreo generalizado con infiltrado en LMD. En el contexto de otro cuadro febril se realiza nueva Rx: hiperaireación en vértice izquierdo, a los 2 meses persiste la imagen. Se realiza TAC torácica: lesión de 7.5x5.5x6.6cm que sustituye al parénquima pulmonar, multiquística, que desplaza a los lóbulos adyacentes (MAQ tipo I).

Caso 3: Paciente varón de 2 años de edad. Múltiples ingresos por neumonías de repetición. Se realiza TAC de estudio: lesión quística de 5.6x6cm que ocupa casi totalmente el LID, adyacentes a la misma se observan otras malformaciones quísticas de pequeño tamaño (MAQ tipo I).

Conclusiones: La MAQ es una malformación congénita infrecuente (1/8.000-35.000 RNV). Suelen ser aparentes en ecografías prenatales cuando son grandes, constituyendo una indicación bien definida de cirugía fetal. En el neonato puede manifestarse como distrés respiratorio, desplazamiento de los ruidos cardíacos y ausencia del murmullo vesicular en el territorio malformado. En la infancia, asemejan infecciones de repetición, siendo diagnosticados de neumonía y/o derrame pleural tabicado; más raramente debutan como neumotórax masivo o hiperaireación localizada en campos pulmonares. El tipo I es el más frecuente, el tratamiento es quirúrgico siempre y la evolución tras exéresis es habitualmente excelente.

10:00 **P324**

ANÁLISIS EPIDEMIOLÓGICO Y CRONOBIOLÓGICO DEL ASMA INFANTIL EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA ATENDIDA POR EL SERVICIO DE EMERGENCIAS SANITARIAS DE UNA COMUNIDAD (2006-2008).

Gabriela Sacoto Erazo[1], Jesús Andrés de Llano[2], José Ramón Garmendia Leiza[2], Manuel Gil Juan[3] y Julio Ardura Fernández[2]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid, [2]Facultad de Medicina, Valladolid y [3]Servicio de Emergencias Sanitarias de Castilla y León, Valladolid

Antecedentes: Existe evidencia del control que ejerce el día y la noche en los mecanismos inflamatorios. El estudio de la cronobiología del asma, enfermedad infantil crónica más prevalente, ayudaría a su mejor comprensión y una utilización más eficaz del tratamiento.

Objetivos: Analizar las características epidemiológicas distribución horaria, variación temporal y análisis cronobiológico de las llamadas por asma infantil en pacientes pediátricos atendidos por el Servicio de Emergencias Sanitarias de Castilla y León (SESCL). Estimar la prevalencia de asma infantil en Castilla y León.

Métodos: La población de estudio está constituida por 193 niños atendidos por SESCL, entre 2006 y 2008, que presentaban asma como motivo de la llamada. Realizamos un estudio descriptivo de las variables: edad, sexo, mes, día de la semana, alertante, procedencia y provincia, variación horaria y un análisis cronobiológico mediante el test de cosinor.

Resultados: la prevalencia de asma en el conjunto de la población pediátrica atendida por SESCL entre 2006 y 2008 fue del 0.5%. La media de edad se sitúo en 6.13 años. Se encontraron diferencias significativas en días de la semana con mayor y menor número de casos que fueron lunes y miércoles respectivamente y el origen de la llamada que provino de atención primaria. El mayor número de casos se concentró alrededor de las 23h00. El análisis cronobiológico demostró que las llamadas por asma tuvieron un ritmo circadiano bimodal significativo con acrofase a las 21 horas y un segundo pico alrededor de las 14 horas.

Conclusiones: El mayor número de casos se presentaron el lunes y provenían desde atención primaria. La mayor concentración de llamadas se encuentra en torno a las 23h00. Se demostró que el asma tiene un ritmo circadiano bimodal. La prevalencia de asma infantil en la población pediátrica atendida por SESCL fue 0.5%.

10:05 **P325**

MANEJO DE LOS DERRAMES PLEURALES EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL.

María Lorenzo Ruiz[1], Marta Soria López[1], Olga Patiño Hernández[1], Cristina Notario Muñoz[1], M. Mercedes Bueno Campaña[1] y Fernando Echavarri Olavarría[1]

[1]Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Alcorcón (Madrid)

Antecedentes y Objetivos: En los últimos años ha aumentado la incidencia del derrame pleural paraneumónico. El 40% de los niños con neumonía que ingresan presentan derrame y hasta un 2% de éstos se

complican. Nuestro objetivo es describir el manejo de los derrames que precisaron toracocentesis en nuestra unidad y revisar su evolución.

Pacientes y Método: Revisión retrospectiva de historias informatizadas de los pacientes ingresados en nuestra unidad desde 01/01/04 hasta 01/01/11 con diagnóstico de derrame pleural en los que se realizó toracocentesis (más de 10mm en la ecografía). La técnica se realizó bajo sedación y control ecográfico en la Unidad de Reanimación y según resultado en el mismo acto se indicó la colocación de tubo de tórax. Para su clasificación se siguieron los criterios de Light.

Resultados: De un total de 24 pacientes, 16 son varones (66%) con una mediana de edad de 48 meses (P25-75=24-66). Sólo 9 habían recibido la vacuna antineumocócica heptavalente. El tiempo desde el diagnóstico de derrame significativo hasta la toracocentesis fue menor de 12 horas. Tras la toracocentesis, en 14 casos (58.3%) se decidió colocar tubo de tórax. El 50% fueron empiemas y en 10 de ellos (83,3%) el cultivo y/o Antígeno de Neumococo en líquido fue positivo. Se administró urokinasa a los 10 pacientes con tabicaciones. La media de ingreso en los empiemas fue de 15,7 días (DS:5.3) frente a los derrames no complicados que fue de 11.2 (DS:4.3), siendo de 4,5 días más para los empiemas. El drenaje se mantuvo una media de 7,2 días(DS:6.2) persistiendo la fiebre tras el drenaje 5,8 días(DS:4.3). No hubo complicaciones por la técnica, por la sedación ni derivadas del tubo de tórax. 3 pacientes presentaron complicaciones derivadas del proceso neumónico: 2 neumotórax y otro enfisema subcutáneo, pioneumotórax, piodermitis y fistula broncopleural. 4(16,6%) pacientes fueron remitidos a un hospital terciario por mala evolución.

Conclusiones: La toracocentesis bajo control ecográfico y con sedación es una técnica segura. De nuestros pacientes sólo precisaron traslado los que presentaron complicaciones derivadas de la propia patología, ninguno como consecuencia de la técnica, de la sedación ni de la colocación del tubo de tórax. Consideramos que el manejo de los derrames pleurales es accesible a un hospital de segundo nivel, evitando así la demora asistencial inherente al traslado.

10:10 **P326**

REVISIÓN CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICA DE LAS INFECCIONES POR VIRUS RESPIRATORIO SINCITIAL EN LOS MENORES DE 2 AÑOS ENTRE NOVIEMBRE 2004 Y ENERO 2011.

Elsa Izquierdo Herrero[1], Patricia García Saseta[1], Patricia Cobreros García[1], Silvia Abad Arevalillo[1], Pilar Solís Sánchez[1] y Raúl Ortiz de Lejarazu[2]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid y [2]Servicio de Microbiología del Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid

Introducción y objetivos: El virus respiratorio sincitial (VRS) es la causa más frecuente de infección de vías respiratorias inferiores en menores de 2 años. El diagnóstico de infección de por este tipo de virus se está incrementando en los últimos años, fundamentalmente en forma de bronquiolitis.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo, basado en la revisión de las historias clínicas de menores de 2 años ingresados entre noviembre de 2004 y enero de 2011, con positividad para VRS en el estudio microbiológico del lavado nasofaríngeo. Se recogieron datos de filiación, clínicos, analíticos, radiológicos, microbiológicos y manejo terapeútico.

Resultados: Se registraron 272 casos de infección por VRS en lactantes (56% varones y 44% mujeres). La media de edad fue de 5,9 meses (81,6% menores de 6 meses). La media de estancia hospitalaria fue de 4 días. Los meses de máxima incidencia fueron Diciembre y Enero. Desde el punto de vista clínico, al ingreso el 72,6% de los pacientes fueron catalogados de un cuadro moderado (score de Downes-Ferrés), mientras que un 23%, correspondía a un cuadro leve. En el 74,3% de los casos, la infección se trataba de un primer episodio de bronquiolitis. En cuanto al manejo hospitalario, la adrenalina nebulizada fue el principal tratamiento utilizado (44,9%) seguida de salbutamol inhalado (27,3%). En un 1,4% fue necesaria la instauración de medidas de soporte ventilatorio. Se administró antibioterapia en un 46,5%, siendo la amoxicilina-clavulánico el de primera elección (31,3%), seguido de cefalosporinas (11,5%). La radiografía de tórax resultó alterada en un 17,5%. Entre los microorganismos asociados a la infección por VRS, en un 6,2% de los pacientes se objetivó H. influenza, y en un 1,8%, S. aureus.

Conclusiones: 1) La infección por VRS constituye una de las causas más frecuentes de ingreso en menores de 2 años en época epidémica. 2) Nuestros resultados apoyan y coinciden con los obtenidos en temporadas pasadas y otros estudios en cuanto a datos de edad, sexo, hospitalización y duración de la temporada epidemica. 3) La temporada epidemica parece adelantarse y se describen más casos en cada año estudiado. 4) Nos cuestionamos en qué circunstancias estaría indicado la realización de pruebas complementarias.

10:15 **P327**

REACTANTES DE FASE AGUDA EN NEUMONÍAS INGRESADAS.

Sonia Sánchez de Antonio[1], Juan Ignacio Montiano Jorge[1], Juan Cruz Len Aguilera[1], Luis Miguel García Blanco[1], Concepción Salado Marín[1], Lizar Aguirre Pascasio[1], Itziar Díaz López[1], Ariane Calvo Sáez[1], Eva Tato Eguren[1] y Ainhoa Zabaleta Rueda[1]

[1]Hospital Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz (Álava)

Objetivo: comparar la Proteína C reactiva (PCR), la Procalcitonina (PCT) y los leucocitos, buscando su significación en las complicaciones.

Material y método: estudio retrospectivo de los ingresos por neumonía de los últimos cinco años (2005-2009), buscando relaciones significativas entre los reactantes de fase aguda en las neumonías complicadas (derrame pleural) y las simples. Para las variables cuantitativas se ha empleado la T de Student, para la PCT la U de Mann-Whitney.

Resultados: 292 neumonías simples han presentado de media: PCR de 113mgr/L, PCT de 3ng/ml y leucocitosis de 17.057/mm3, frente a las 73 neumonías con derrame: PCR 242mg/L(p<0,001), PCT 13,8ng/ml (p=0,005) y leucocitosis 19.100/mm3(p=0,04)

Conclusiones: los reactantes de fase aguda están aumentados en las neumonías de supuesto origen bacteriano, siendo este aumento significativamente mayor cuando la neumonía se complica con derrame pleural. Resaltar que la proteína C reactiva, reactante asociado a bacteriemia y que desciende pronto, no parece cumplir dichos requisitos, pues se eleva en las neumonías en general y en las complicadas especialmente.

Título tabla: Resultados.

	Neumonía sin derrame (n=292)	Neumonía con derrame (n=73)	p	IC95%
PCR	113,1±118,8	242,0±125,1	<0,001	97,9 a160
PCT	3,0±6,1	13,8±24,4	0,005	
Leucocitosis	17057±9349	19100±6949	0,040	99,4 a3986

10:20 **P328**

VALOR DEL ADA EN EL DERRAME PLEURAL COMO PRUEBA DIAGNÓSTICA DE ETIOLOGÍA TUBERCULOSA.

J. Javier Elorz Lambarri[1], Marian Villar Álvarez[1], Nekane Aramburu Arriaga[1], Izaskun Quilez Herrer[1], Amaia Arbeloa Miranda[1], Tamara Intxausti Apraiz[1], Ane Zurutuza Bengoa[1] y María Pavia Lafuente[1]

[1]Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya)

Valor del ADA en el derrame pleural como prueba diagnóstica de etiología tuberculosa

Antecedentes y objetivo: El diagnóstico del derrame tuberculoso en el niño es difícil. El cultivo y la auramina suelen ser negativos. No se realizan biopsias pleurales y no se dispone de PCR paraTB. Se recurre al ADA como pueda diagnóstica de tuberculosis. Muchos de los estudios están realizados en zonas de alta prevalencia de TB e incluyen pocos niños. El objetivo del estudio fue comprobar el valor del ADA como prueba diagnóstica de etiología tuberculosa.

Material y Métodos: Estudiamos los resultados del ADA en una muestra de 92 derrames paraneumónicos. Mediana 3 años (Q1 2-Q3 6). 54 niños (58%). 14(15,2%) eran empiemas.

Resultados: La mediana del ADA fue 55(Q1 26 -Q3 104). Fue mayor en los empiemas con diferencias no significativas. Se correlacionó fuerte y significativamente con la glucosa (r -0,76) y la LDH (r 0,87). 8 niños tuvieron valores superiores a 35 y solo 2 fueron de etiología tuberculosa (Mantoux , Quantiferon y cultivo positivo). ADA de 86 y 48. La citología en uno de predominio linfocítico y en el otro el 48% fueron neutrófilos.

Conclusiones: En nuestro medio el valor del ADA tiene escasa especificidad para la tuberculosis y parece estar aumentada en los derrames complicados, correlacionándose con otros parámetros de severidad del derrame.

10:25 **P329**

ANÁLISIS CLÍNICO, EPIDEMIOLÓGICO Y EVOLUTIVO DE NEUMONÍAS NECROTIZANTES EN UN HOSPITAL TERCIARIO.

María José Granados Prieto[1], Alfredo Valenzuela Soria[1] y María José Salmerón Fernández[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Antecedentes y objetivos: Las neumonías necrotizantes (NN) en niños son raras; su prevalencia es mayor ante lesiones neurológicas crónicas, predisponentes a aspiraciones. Es una de las complicaciones más graves de las neumonías adquiridas en la comunidad, diagnosticándose, la mayoría, tras empeoramiento del cuadro neumónico inicial. La causa más frecuente en EE.UU. sigue siendo S. aureus. En Europa, se aíslan con más frecuencia S. pneumoniae, H. influenza B y S. pyogenes. El mecanismo fisiopatológico se relaciona con oclusión trombótica de capilares alveolares e inflamación adyacente, lo que resulta en isquemia y necrosis del parénquima pulmonar.

El objetivo de este trabajo es revisar las características clínicas y analíticas al diagnóstico, así como la etiología, entre los casos presentados en nuestro servicio entre 2009 y 2010.

Material y métodos: Hemos revisado retrospectivamente los casos diagnosticados de NN en dicho periodo.

Resultados: Se diagnosticaron 248 neumonías. 60 precisaron toracocentesis evacuadora. 50 fueron empiemas. 6 casos (el 2,42%) fueron NN, dos diagnosticadas por radiología simple y 4 mediante TAC. Sólo 2 de los casos se diagnosticaron ante empeoramiento del estado general, con PCR y leucocitos muy elevados. Con respecto a la etiología, en 5 de los 6 casos, el agente causal fue S. pneumoniae, presentando todos ellos vacunación antineumocócica heptavalente. En un caso no se llegó a un diagnóstico etiológico, aunque la paciente cursaba previamente sepsis por S. pyogenes. Todos nuestros pacientes son niños sanos, excepto una niña con S. de Down y otra diagnosticada de reflujo gastroesofágico. En todos los casos, a los 3 meses existía mejoría clínica y resolución radiológica.

Conclusiones: La NN es una complicación rara en el curso evolutivo de una neumonía. La mayoría de nuestros pacientes fueron diagnosticados tras la realización de una prueba radiológica de control previa al alta, encontrándose también prácticamente normalizados los reactantes de fase aguda. El agente causal más frecuente fue S. pneumoniae, en pacientes vacunados frente a neumococo (según vacuna heptavalente vigente), sin conocer el serotipaje. En general, nuestros pacientes se tratan de niños sanos, sin lesiones neurológicas predisponentes. Todos los casos han evolucionado adecuadamente.

Jueves, 17 de junio (10:45 - 12:15)

NEONATOLOGÍA.

Sala 6 (Pabellón 2, planta 0)

10:45 **341**

ESTUDIO COMPARATIVO DE LOS APORTES NUTRICIONALES EN PRETÉRMINOS MENORES DE 1500 GRAMOS.

Miryam Mateos Polo[1], Laura San Feliciano Martín[1], Rubén García Sánchez[1], Ana Belén Remesal Escalero[1], Sara Kanaan Leis[1] y M. Teresa Carbajosa Herrero[1]

[1]Hospital Universitario, Salamanca

Introducción: La nutrición del recién nacido pretérmino es una importante parte de su asistencia. La mayor parte de su crecimiento y desarrollo tiene lugar extrauterinamente. El objetivo es conseguir un desarrollo similar al que tendría intraútero.

Objetivo: Analizar los cambios en los aportes nutricionales de los pretérminos menores de 1500g comparando dos periodos de tiempo. Evaluar si las diferencias tienen repercusión al año de vida.

Método: Revisión de historias clínicas de los pretérminos < de 1500g ingresados en nuestra unidad en los años 2002 y 2009.

Resultados: Se analizaron 81 recién nacidos: 43 nacidos en año 2002 y 38 el 2009. La edad gestacional media fue similar: 29,46s en 2002 y 28,7s en 2009.La media de peso (P) talla (T) y perímetro cefálico (PC) entre ambos grupos no presentó diferencias. El valor medio del índice CRIB en los nacidos en 2002 fue 2,6 y 3,4 para los nacidos en 2009. En el primer grupo la media de inicio de la alimentación enteral trófica fue 38,76h y 29h en los nacidos en 2009. Fueron similares los incrementos en volumen oral y parenteral en ambos grupos los primeros días de vida.Sí hubo diferencia en el inicio e incremento en el aporte protéico y de grasas. En 2002 el aporte medio de proteínas el día de nacimiento fue 0,3g/Kg, el primer día 0,66g/Kg el tercer día 1,34g/Kg y 1,33g/Kg a la semana. En el año 2009 dichos valores fueron: 0,79g/Kg±0,8DS al nacimiento; 1,58g/Kg±0,4DS el primer día; 2,39g/Kg±0,5DS el tercer día y 2,32g/Kg±0,7DS a la semana. El aporte medio de grasa en el año 2002 fue: el día 1 0,1g/Kg, el tercer día 0,41g/Kg y 1,32g/Kg a la semana. En el año 2009 el primer día de vida se aportaron 0,49g/Kg±0,07DS el tercer día 1,53g/Kg±0,5DS y 2,34g/Kg±1DS a la semana.Se analizó P, T y PC diario los 3 primeros días y después semanalmente sin encontrar diferencias. Tampoco hubo diferencias en dichos valores al año de vida entre ambos grupos. Al evaluar el incremento de P, T y PC desde el nacimiento al año de vida hubo diferencias en la T y PC. Los nacidos en 2002 tuvieron un incremento de talla de 33,2cm y 36cm en el 2009. El PC se incrementó 14,05cm en el primer grupo y 20,3cm en el segundo.

Conclusión: A pesar de que las poblaciones a estudio no son homogéneas con la introducción precoz y aumentos mayores de proteínas y grasas se consigue un incremento de T y PC mas similar al de los recién nacidos a término al año de vida.

10:55 **342**

EVOLUCIÓN DEL DESARROLLO NEUROSENSORIAL DE RECIÉN NACIDOS DE PESO EXTREMADAMENTE BAJO (MENOR O IGUAL A 1000 GRAMOS) EN NUESTRO MEDIO.

Raquel Manso Ruiz de la Cuesta[1], Oihana Gómez Cámara[1], Mª Luz Rodríguez Sanz[1], Lorena Gracia Torralba[1], Alberto Aldana Tabuenca[1], Victoria Caballero Pérez[1], Gloria Bueno Lozano[2] y Víctor Rebage Moisés[1]

[1]Hospital Miguel Servet, Zaragoza y [2]Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Introducción: la mayor incidencia y supervivencia de grandes prematuros hace que pueda incrementarse el porcentaje de niños con posibilidad de desarrollar secuelas neurológicas.

Objetivos: conocer la evolución neurológica de los RN de peso = 1000 gramos en nuestro medio.

Material y métodos: estudio retrospectivo sobre la evolución neurológica de 148 RN = 1000 gramos tras un seguimiento medio de 27,5 meses. Se realizó estudio estadístico de 64 variables relacionadas con factores obstétricos, maternos, tratamientos, exploraciones complementarias y evolución neonatal.

Resultados: 42% desarrollaron secuelas, (56% leves, 25% moderadas y 19% graves), las motoras el fueron las más frecuente (34%), seguidas de auditivas (18%), lenguaje (15%), oftalmológicas (15%) y cognitivas (3%). Las motoras predominantes eran alteraciones del tono muscular, el retraso motor y tetraparesia espástica (24% cada una). Un 38% de los casos presentaron asociación de secuelas (mixtas o múltiples). Se estudió la influencia de las variables sobre la aparición o no de secuelas, observándose correlación positiva principalmente con la edad gestacional (EG) (p=0,015), así como con una serie de complicaciones: membrana hialina, displasia broncopulmonar, ductus arterioso y enterocolitis necrotizante, con un riesgo relativo en cada una de ellas de 1,5. Se encontraron también diferencias significativas con las medidas de soporte y tratamientos utilizados: días en UCI (p=0), de ventilación mecánica (p=0,01), de oxigenoterapia (p=0,016) y necesidad de transfusiones (p=0,016). Elsurfactante fue factor protector. Se comprobó alta correlación con las complicaciones cerebrales y las alteraciones de la ecografía transfontanelar (p=0) (RR 3). No con el peso al nacimiento (p=0,274).

Conclusiones: El 42% presentó secuelas neurológicas (81% no discapacitantes), siendo las motoras las más frecuentes. Las secuelas neurológicas se relacionan principalmente con la EG y las complicaciones perinatales, muy especialmente las cerebrales, a las que se sumarían la influencia de otros factores relacionados con el tratamiento de estos pacientes. Dada las altas posibilidades de secuelas en estos grandes prematuros resulta imprescindible optimizar las estrategias de prevención y tratamiento, así como su seguimiento a largo plazo.

11:05 **343**

CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICAS DE LA SEPSIS NOSOCOMIAL EN NEONATOS DE PESO IGUAL O INFERIOR A 1500 GR..

Eva Mª Dulce Lafuente[1], Beatriz Salamanca Zarzuela[1], Helvia Benito Pastor[1], Isabel Sevillano Benito[1], Inés Mulero Collantes[1] y María Samaniego Fernández[1]

[1]Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid

La sepsis nosocomial (SN) supone un importante problema de salud en las unidades neonatales, con una morbimortalidad elevada, especialmente en RN =1500 gr.

Objetivos: Conocer la incidencia, etiología y principales manifestaciones de la SN en neonatos =1500gr en nuestra unidad. Identificar factores de riesgo. Analizar la morbimortalidad.

Material y métodos: Estudio restrospectivo de los RN =1500 gr ingresados en nuestra unidad entre enero 2005 y diciembre 2009. Se definió SN de acuerdo a los criterios del Grupo Castrillo, incluyendo solo los casos de sepsis comprobada.

Resultados: la incidencia global de SN en =1500 gr en el periodo estudiado fue del 32,3%, con una tasa de 14,1 episodios/1000 días-paciente. Los gram + fueron los principales agentes causales (78,2%) con predominio de S.epidermidis (65,2%). Entre los gram - (17,4%) K. pneumoniae fue el germen aislado con mayor frecuencia. Los 2 únicos casos de sepsis fúngica fueron ocasionados por C. Albicans. Resultaron más afectados los neonatos con menor EG y menor peso al nacimiento y los varones. Se encontró (p = 0,05), mayor incidencia de SN en los RN que precisaron VM, BIPAP/CPAP u O2 suplementario. La cateterización umbilical o colocación de un epicutáneo central aumenta asimismo el riesgo, así como el uso de NPT. No hubo asociación con el empleo de surfactante o antibioterapia previa. La incidencia fue mayor en RN afectos de SDR, DAP, NEC, HIV y DBP (p = 0,05 para DAP y SDR). Las principales manifestaciones clínicas fueron las alt. hemodinámicas y el incremento en nº/gravedad de los episodios de apnea/bradicardia. Los neonatos que desarrollaron SN tuvieron una duración mas prolongada del soporte respiratorio, mas días de O2 suplementario, mayor estancia hospitalaria global y en UCIN así como una mayor mortalidad en comparación con los no afectos (11,8 vs 2,8%). La SN por gram - fue la que asoció mayor mortalidad.

Conclusiones: Encontramos una alta incidencia (32,3%) de SN en los RN =1500 gr en nuestra unidad. El uso de técnicas invasivas y la presencia de otras patologías favorecen su presentación. Los gram + son los principales agentes causales en la actualidad predominando los SCN. Dada la alta frecuencia de SN y su repercusión sobre la morbimortalidad el establecimiento de programas para el control de la infección resulta prioritario

11:15 **344**

DIÁLISIS PERITONEAL EN NEONATOS SOMETIDOS A CIRUGÍA CARDIACA MEDIANTE CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA.

Mª José Rodríguez Castaño[1], Andrés Alcaraz Romero[1], Alejandro Rodríguez Ogando[1], Tania Fernández López[1] y Julia Sopeña Corvinos[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción y objetivos: La insuficiencia renal aguda afecta al 5-20% de neonatos sometidos a cirugía cardiaca con circulación extracorporea (CEC) para corrección de cardiopatías congénitas. La optimización temprana de las técnicas de depuración extrarrenal juega un papel fundamental y la diálisis peritoneal (DP) es la modalidad preferida en el periodo neonatal. El objetivo del estudio es describir nuestra experiencia con el uso de DP en neonatos sometidos a cirugía cardiaca con CEC.

Material y métodos: Estudio retrospectivo controlado. Incluimos neonatos sometidos a cirugía cardiaca con CEC para corrección de cardiopatías congénitas durante un periodo de dos años. A todos los pacientes se les colocó en el acto quirúrgico un cateter peritoneal. Seleccionamos un grupo de casos que precisaron DP y otro aleatorio de controles (razón 1:1) que no precisaron ninguna técnica de depuración extrarrenal. Consideramos datos epidemiológicos, clínicos, quirúrgicos y referentes a la DP. Comparamos los resultados obtenidos en ambos grupos mediante chi-cuadrado, exacto de Fisher o U de Mann-Whitney. Consideramos significativo p < 0.05.

Resultados: Entre 2009-2010, 76 neonatos fueron sometidos a cirugía cardiaca con CEC, de los cuales 24 precisaron diálisis peritoneal. No hubo diferencias significativas entre grupos en cuanto a edad, sexo, peso, tipo de cardiopatía, técnica quirúrgica, situación clínica preoperatoria ni mortalidad. Observamos que la necesidad de DP se asociaba a bajo gasto en el postoperatorio inmediato (p<0.001) y a mayor tiempo de ventilación mecánica (p 0.011). La mediana de tiempo de inicio de DP tras la cirugía fue 8 horas y la indicación más frecuente la oligoanuria relativa (70%). La DP se mantuvo durante una mediana de 24 horas y fue efectiva en el 66% de los pacientes, mientras que 8 precisaron hemofiltración. Solo en un caso registramos complicaciones (obstrucción de cateter peritoneal).

Conclusiones: La indicación más frecuente de DP tras cirugía cardiaca mediante CEC en neonatos es la oligoanuria relativa con sobrecarga de volumen. La necesidad de depuración extrarrenal se asocia con bajo gasto y conlleva mayor tiempo de ventilación mecánica. La DP es una técnica eficaz y con pocas complicaciones en estos pacientes.

11:25 **345**

IMPORTANCIA DE LA PCR EN EL PERIODO NEONATAL.

Haydeé Expósito De Mena[1], Almudena González Prieto[1], José María Garrido Pedraz[1], Sara Lozano Losada[1], Patricia González Ildefonso[1] y María Teresa Garzón Guiteria[1]

[1]Complejo Hospitalario de Salamanca, Salamanca

Introducción: La proteína C reactiva (PCR) es un marcador de procesos inflamatorios, que se eleva de forma significativa en las infecciones bacterianas. En los procesos víricos, su elevación no es tan importante. En el periodo neonatal se considera positiva, cuando aparecen valores superiores a 1,5 mg/dl (N: 0,5 -1,5 mg/dl).

Objetivos: Determinar si existen diferencias en la elevación de la PCR entre los procesos bacterianos y los procesos víricos en las sospechas de infección.

Material y métodos: Se realiza un estudio retrospectivo observacional de recién nacidos de procedencia extrahospitalaria, con signos sugerentes de infección tardía a los que se les determinó la PCR. Se revisan las historias clínicas y se recogen datos de filiación, antropométricos, clínicos y analíticos de dichos pacientes. Se divide la muestra en 4 grupos homogéneos en función del diagnóstico. El análisis se establece mediante el programa estadístico SPSS 15.0®.

Resultados: Nuestro estudio comprende una muestra total de 20 pacientes, todos ellos RN a término. La edad media al ingreso fue de 15 días. A su llegada a la unidad, el 40% de los pacientes presentó fiebre. El 60 % de los RN con infección vírica y el 80 % de los que presentaron infección bacteriana se acompañaron de valores de PCR por encima del límite superior. (Gráfica 1). Sin existir diferencias significativas entre ellas. Por otro lado, los RN agrupados dentro de los otros diagnósticos o hipogalactia, mostraron en todo momento valores de PCR dentro de la normalidad, existiendo diferencias significativas (p < 0,05) en la elevación de la PCR frente a los RN con infección (vírica o bacteriana)

No infección vs infección (vírica + bacteriana): p = 0.003

No infección vs infección vírica: p = 0.028

No infección vs infección bacteriana: p = 0.013

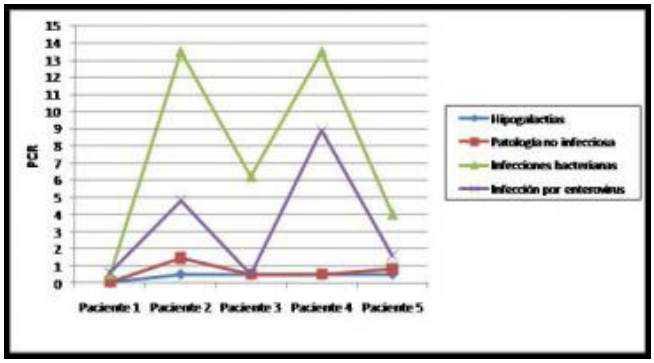
Infección vírica vs infección bacteriana: p = 0.31

Conclusiones: La PCR se considera un marcador que se eleva en las infecciones de forma inespecífica. En nuestro estudio, hemos observado valores elevados de PCR no sólo en las infecciones bacterianas sino también en las víricas, no pudiendo establecer diferencias significativas entre ambas etiologías. Si que existen diferencias significativas en relación a aquellos ingresados por otra patología no infecciosa. De la misma forma, observamos como los procesos víricos pueden elevar de forma significativa la PCR frente a los RN que no tienen infección.

Título tabla: Resultados de la PCR según el díagnóstico.

CAUSA	EG (media)	PESO (media)	PCR (media y DS)	PCR (mediana)	LEU-COS (totales)	CUL-TIVOS (Bacterias)	VIRUS EN LCR
HIPO GALACTIA	39 sem	3.612 gr	0.53 ± 0.39	0.5 ± 0.39	10.770	(-)	(-)
OTRAS PATOLO-GÍA	38 sem	3.296 gr	0.24 ± 0.39	0.5 ± 0.39	11.314	(-)	(-)
ENTERO-VIRUS	40 sem	3.194 gr	3.28 ± 3.59	1.6 ± 3.59	11.990	(-)	(+)
BACTE-RIANA	39 sem	3.266 gr.	7.5 ± 5.8	6.2 ± 5.8	11.746	(+)	(-)

Título imagen: Gráfica 1. Representación de valores de PCR según etiologías.



11:35 **346**

ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DEL CONSUMO DE DROGAS EN EL EMBARAZO Y SU REPERCUSIÓN EN EL RECIÉN NACIDO.

Diana María Clavero Chueca[1], María Pilar Samper Villagrasa[1], Ariadna Ayerza Casas[1], Laura Escartín Madurga[1], Pilar Murillo Arnal[1], Mª Esther Elías Villanueva[1], Pilar Collado Hernández[1] y Mª Purificación Ventura Faci[1]

[1]Servicio de Pediatría, Hospital Clínico universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Objetivos: Analizar la epidemiología de los recién nacidos (RN) de gestantes consumidoras de drogas, constatar tipo de droga consumida y la repercusión en los RN;evaluar el síndrome de abstinencia (SA), y establecer diferencias por tipo de droga y a lo largo de los años estudiados. Material y métodos: 40 RN ingresados en Neonatología entre 2003 y 2010, cuyas madres habían consumido drogas durante la gestación. Estudiando: tipo de drogas, antropometría del RN, y síndrome de abstinencia en RN. El análisis estadístico se realizó mediante SPSS 15.0 Resultados: Se estudiaron 40 RN entre 24 y 41 semanas de EG (62,5% varones y 37,5% mujeres); peso medio de 2572 g. Un 65% (26)de más de 37 semanas. Todas las gestantes habían consumido drogas en el último mes, y 36 (90%)durante toda la gestación. Un 82,5% (33) eran fumadoras. Existía consumo de una droga en 16 casos (40%) y policonsumo en 24(60%). La cocaína aparece en 18 casos (45%), seguida de metadona (15, 37,5%), cannabis y benzodiacepinas (11, 27,5% en cada caso). 18 del total (45%) presentaron un síndrome de abstinencia (SA); una prevalencia de 0,36 % entre los ingresos totales (18 de 5012 ingresos). En los RN con SA se determinó la puntuación del Test de Finnegan, con media de 8,18 puntos (DS±6,16). La duración media del SA fue de 11,22 días (DS±6,32), mayor de lo descrito en otros estudios; el inicio medio fue a los 1,17 días (DS±1,2). Se trató a 16 (40% del total de la muestra), durante 12,5 días (DS±6,82). Se compararon los RN con madres consumidoras de cocaína durante el embarazo, frente a las que no, y no se encontraron diferencias ni en edad gestacional (p=0,651) ni antropométricas. Tampoco se encontraron al estudiar el SA por tipo de droga (cocaína,9 de 18, ó metadona, 10 de 18), frente al resto de SA (n=18). Se dividieron los años en 2 grupos: 2003-2006 (14 RN) y 2007-2010 (26 RN); el consumo de metadona fue mayor en el primer grupo (42,85% frente 34,6%);en el segundo, el de cannabis se ha multiplicado casi por 2,5 veces (de 14,28% a 34,61%); no hubo diferencias en SA.

Conclusiones: El consumo de drogas en gestantes no se relaciona con mayor prematuridad, al contrario de lo publicado; la mayoría consumió drogas durante todo el embarazo, y en más de la mitad existió un policonsumo. La cocaína fue la más consumida. No hubo diferencias por tipo de droga; en los últimos años ha disminuido el consumo de heroína y metadona, y aumentado el de cannabis.

11:45 **347**

PREMATURIDAD TARDÍA. EXPERIENCIA DE NUESTRO HOSPITAL.

Félix Morales Luengo[1], Andrea Sariego Jamardo[1], María González Sánchez[1], Belén Fernández Colomer[1], Marta Costa Romero[1] y Francisco José García Álvarez[1]

[1]Hospital Central de Asturias, Oviedo (Asturias)

Prematuridad tardía. Experiencia del Hospital Universitario Central de Asturias.

Introducción: Se conoce como prematuro tardío (PT) al recién nacido entre la semana 34 y la 36+6 semana de edad gestacional. Este subgrupo de prematuros ha tomado gran interés en los últimos años debido a su creciente incidencia y el elevado porcentaje que suponen respecto a todos los prematuros. Se han propuesto varias causas para explicar este hecho como el aumento de vigilancia materna, tecnología reproductiva asistida, intervenciones obstétricas y la edad y morbilidad materna.

Por otra parte los PT tiene una morbilidad y mortalidad superior a los recién nacidos a término. Estas patologías son principalmente hiperbilirrubinemia e ictericia, dificultad respiratoria, hipoglucemia e hipocalcemia entre otras. Esto supone una mayor tasa de ingresos y permanencia en el hospital.

Objetivos: Conocer la tasa de PT de nuestro hospital, analizar las posibles causas del parto prematuro y conocer morbi-mortalidad neonatal.

Material y métodos: Se revisaron los prematuros tardíos en Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA) en el año 2008 y se recogieron datos de gestación, parto, somatometría y morbi-mortalidad. Los datos se analizaron estadísticamente.

Resultados: Se encontraron 253 PT de 2668 nacimientos (9,48%). Suponen el 71,46% de todos los pretérmino (253/354).

No se conocía la causa de la prematuridad en 131 PT (53%). El resto respondía a problemas fetales o de anejos fetales en el 25,1% (CIR, SPBF o problemas placentarios), maternos en el 11,3% (preeclampsia, diabetes gestacional…) y RPM en el 10,5%.

El 53,8% ingresaron en el Servicio de Neonatología.

La mortalidad de estos niños en nuestro hospital fue del 0,79% (2 PT).

Conclusiones: La tasa PT en nuestro hospital es del 9,48 % de todos los RN y suponen la gran mayoría de todos los pretérmino.

Las causas de la prematuridad se desconocen en más de la mitad de los casos (53%). En el resto, las causas de prematuridad responden a problemas fetales o de anejos fetales, maternos y RPM.

La patología más frecuente halla fue la metabólica y de ésta fue la ictericia con mucho la más habitual. La patología respiratoria fue la segunda más frecuente, siendo el distres transitorio el más frecuente.

Más de la mitad de los PT precisaron ingreso en la unidad de neonatología.

11:55 **348**

CONVULSIONES EN EL PERÍODO NEONATAL, ¿CÓMO REPERCUTEN EN EL NEURODESARROLLO?.

Maribel Benítez Carabante[1], Pedro Juan Jiménez Parrilla[1], Francisco José Carrión Castellet[1], Mercedes Granero Asencio[1], Leonor Barrdallo Cruzado[1], María Santano Gallinato[1], Salud Luna Lagares[1] e Inmaculada Ramos[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Objetivo: Análizar las convulsiones neonatales que se producen en las 2 primeras semanas de vida y su repercusión en el neurodesarrollo posterior.

Método: Analisis descriptivo retrospectivo en el cual estudiamos durante un periodo de 5 años (2005-2009) a aquellos recién nacidos ingresados en la Unidad Neonatal (UN) de nuestro hospital que convulsionaron en los primeros 14 dias de vida. Analizamos y comparamos los antecedentes perinatales, las características clínicas de las convulsiones y los hallazgos encontrados en las pruebas complementarias realizadas. Por último, estudiamos el neurodesarrollo de todos aquellos pacientes seguidos por la Unidad de Maduración (UM). Excluimos del estudio a los RNPT que fueron tratados profilácticamente con fenobarbital, ante la sospecha de hiperesitabilidad neurológica (procedimiento actualmente erradicado en nuestra Unidad).

Resultados: Se estudió a un total de 46 recién nacidos (RN).

Etiología: EHI 45,6%, infección 15,2%, prematuridad 8,7%, metabolopatía 6,5%, malformaciones 6,5%, hemorragia-trauma del parto 6,5%, alt. metabolicas 4,3%, etiología desconocida 6,5%.

Características clínicas: predominio en varones 67,4%. Edad gestacional 37-41 semanas en el 67%. Peso adecuado 67,4%.

Características del parto: RCTG alterado 50%; cesárea urgente 52,1%; Apgar minuto 1 de 4,9 de media; y Apgar minuto 5, de 6,8 de media.

Características de la convulsión. Período de tiempo: 0-3 dias 80,4%; 3-7 dias 13,04% y 7-14 dias 6,55%.

Tipo convulsión: tónicas 52,17%; clónicas 41,3%; mioclónicas 6,52% Chupeteo y cianosis como crisis sutiles mas frecuentes.

Pacientes seguidos por la UM: 56,2% (del resto de RN, el 21,7% falleció, el 6,5% se derivó a otros centros y el 15,2% restante no fue citado o no acudió a consulta).

Alteraciones encontradas en el nuerodesarrollo de los pacientes estudiados (ver tabla adjunta).

Conclusiones: Hemos llegado a la conclusión de que el riesgo de presentar alteraciones en el neurodesarrollo, no se correlaciona con el tipo de convulsión, si no mas bien con los antecedentes perinatales y la etiología dichas convulsiones. En nuestro estudio, el mayor porcentaje de pacientes que presentó alteraciones en el neurodesarrollo fueron diagnosticados de EHI y ésto se debe, a que la EHI representa practicamente la mitad de los casos de convulsión.

La disgenesias cerebrales y las metabolopatías siempre condujeron a alteraciones en el desarrollo.

Título tabla: Neurodesarrollo en función de la etiología descrita.

Alteraciones del neurodesarrollo en función de la etiología		
DPM adecuado	12/26 (46,1%)	
RPM leve-mod.	8/26 (30,7%)	EHI 5/8 (62,5%)
		Prematuridad 1/8 (12,5%)
		Traumatismo parto / hemorragia 2/8 (25%)
RPM grave	6/26 (23%)	EHI 3/6 (50%)
		Metabolopatias 1/6 (16,6%)
		Malformaciones 1/6 (16,6%)
		Infecciones congénitas 1/6 (16,6%)
Sd. de West	3/26 (11,5%)	EHI 1/3 (33,3%)
		Malformaciones 1/3 (33,3%)
		Trauma del parto – hemorragia 1/3 (33,3%)
Otros trastornos epilépticos	2/26 (7,7%)	Infección congénita 1/2 (50%)
		EHI 1/2 (50%)
Trastornos del lenguaje	6/26 (23%)	EHI 3/6 (50%)
		Traumatismos del parto-hemorragia 2/6 (33,3%)
		Malformación 1/6 (16,6%)
Tetraparesia espástica	5/26 (19.2%)	EHI 4/5 (80%)
		Trauma del parto-hemorragia 1/5 (20%)

DPM (desarrollo psicomotor). RPM (retraso psicomotor). EHI (encefalopatía hipóxico-isquémica)

12:05 **349**

CARACTERÍSTICAS OBSTÉTRICAS Y PERINATALES: DIFERENCIAS ENTRE LA POBLACIÓN ESPAÑOLA E INMIGRANTE.

David Aínsa Laguna[1], Paloma Aymerich Salas[1], Almudena Navarro Ruiz[1], Sonia Aparici Gonzalo[1], María Elvira Muñoz Vicente[1] y Ana Pineda Caplliure[1]

[1]Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia

Introducción: Según el INE, en España, la proporción de partos en madres extranjeras se mantiene estable en un 20% desde 2008 a 2010. Los nacimientos de madres inmigrantes en el primer semestre de 2010 sumaron 47305, la mayoría de sudamericanas.

Objetivos: Conocer las características obstétricas y neonatales de la población inmigrante en nuestro área, determinando diferencias respecto a la madres autóctonas, para facilitar una atención adecuada.

Material y métodos: Estudio analítico retrospectivo que compara las características obstétricas y neonatales de las mujeres e hijos de origen español y extranjero. Se analizan los partos ocurridos en nuestro hospital desde 1-enero-2007 hasta 31-marzo-2008. Se limita el análisis a los países con muestra superior a 20 casos.

Resultados: Se recogen 2744 madres: 68% españolas; 32% inmigrantes, la mayoría de Ecuador, Bolivia, Marruecos, Colombia y Rumanía. Diferencias en la edad materna (31.3 años en las españolas frente a 28.2 en las extranjeras, p<0.01) y en la edad al nacimiento del primer hijo (29.9 frente a 25.5, p<0.01). Respecto al número de hijos no hay diferencias significativas pero la media para las españolas (1,6) se sitúa en el rango más bajo de la muestra. La media de edad

gestacional de los dos grupos fue 39 semanas. Hubo intención de lactancia materna en el 75.4% de las madres españolas frente el 88% de las extranjeras (p<0.01). Sólo las chinas tenían menor intención de lactancia materna (44%) que las españolas. Se encontraron diferencias significativas con valores inferiores de la somatometría al nacimiento en los niños españoles respecto a los extranjeros. No diferencias en test Apgar. Aunque no hay diferencias generales en la finalización del parto sí existe tendencia a una mayor instrumentalización en los partos de madres españolas.

Conclusiones: Las madres españolas presentan patrón típico de países desarrollados (menor número de hijos, mayor edad materna al primer hijo, partos más instrumentalizados). Por otro lado, las madres inmigrantes mantienen patrón propio de sus países de origen (hijos a edad más temprana y mayor tasa de lactancia materna). Existe mayor tendencia de la población inmigrante (salvo China) hacia la lactancia materna, por lo que se debe enfocar el esfuerzo a promoverla dentro de la población española

Viernes, 17 de junio (10:45 - 12:15)

PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA Y ATENCIÓN PRIMARIA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

10:45 **P350**

¿CÓMO PRESCRIBEN LOS PEDIATRAS LOS ANTIBIÓTICOS? RESULTADOS EN CASTILLA Y LEÓN DURANTE LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS.

Marta Esther Vázquez Fernández[1], Fernando Martín Pelayo[2], José María Eiros Bouza[2], María Cristina García de la Ribera[3] y Rosario Bachiller Luque[3]

[1]C. S. Arturo Eyries, [2]Universidad de Valladolid, Valladolid y [3]GAP Valladolid Este

Introducción: Los antibióticos son un bien común que tienen el riesgo de convertirse en un recurso escaso e ineficaz para el tratamiento de enfermedades infecciosas. Las resistencias a los antibióticos superan claramente a las perspectivas de desarrollo de nuevos antimicrobianos, especialmente en población infantil.

Objetivo: Analizar en el ámbito extrahospitalario las tendencias en el uso de antibióticos en la población pediátrica de Castilla y León en la última década (años 2001-2010).

Material y métodos: Las bases de datos de consumo farmacéutico de antimicrobianos provienen del Sistema de Información de Farmacia, Concylia. Relacionamos esta base de datos con los datos de población para obtener las dosis diarias medias por 1000 habitantes (DHD).

Resultados: El uso total de antibióticos en Castilla y León en el ámbito extrahospitalario está en torno a 20.70 DHD. Se diferencian dos fases en la evolución de la prescripción de antimicrobianos. Una fase que abarca desde el 2001 hasta el 2007 donde se produce un aumento de consumo, con un pico en el 2003. A continuación una fase de descenso progresivo los últimos 3 años, con un mínimo de 18 DHD en el 2010. De manera global las penicilinas de amplio espectro (amoxicilina) suponen el 42.43% de las prescripciones, las penicilinas asociadas a inhibidores de la betalactamasa (amoxicilina-clavulánico) el 33.9%, las cefalosporinas el 11.14% y los macrólidos el 10.34%. Además observamos cambios importantes en las tendencias de prescripción. En los últimos años se acentúan las diferencias entre la amoxicilina y la amoxicilina-clavulánico a favor de la primera, y desciende significativamente la prescripción de macrólidos y cefalosporinas. El resto de subgrupos suponen un bajo porcentaje (2%).

Conclusiones: Se observa un descenso en la prescripción de antibióticos a la población infantil en los últimos tres años. Las penicilinas de amplio espectro son el subgrupo más usado por los pediatras de Castilla y León. Observamos cambios en el perfil de prescripción a favor de la amoxicilina y en detrimento de antibióticos de mayor espectro antibacteriano, lo que indica una mayor adecuación a las guías terapéuticas. Las intervenciones educativas dirigidas a mejorar la prescripción de antibióticos están siendo efectivas y se reflejan en los ultimos años de la década.

10:50 **P351**

DOENÇAS COMUNS DA INFÂNCIA: CONHECIMENTOS PELOS CUIDADORES DE CRIANÇAS EM IDADE PRÉ-ESCOLAR.

Andreia Oliveira[1], Claudia Teles[1] y Maria dos Anjos Lima[1]

[1]Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados do Carvalhido - Porto Ocidental, Porto, Portugal

Introdução: Nas consultas de saúde infantil é fundamental reforçar o papel parental no reconhecimento das doenças comuns da infância, alertando para os sinais e sintomas que justificam observação médica.

Objectivos: Caracterizar o nível de conhecimento dos cuidadores de crianças em idade pré-escolar relativamente a doenças comuns da infância.

Metodologia: Aplicação de questionários anónimos sobre febre, tosse, gastroenterite e obstipação ao cuidador que acompanhou a criança com idade não superior a 5 anos à consulta de saúde infantil ao nível dos Cuidados de Saúde Primários durante um período de 4 semanas.

Resultados: Obtiveram-se 100 questionários, 77% dos quais preenchidos pela mãe, idade média de 32,5 anos, 67% com escolaridade superior ao 9º ano. Das crianças atendidas, 51% eram filhos únicos e a sua vigilância de saúde realizava-se no Médico de Família em 45%. No tema da febre, registou-se um menor nível de conhecimento relativamente à definição da temperatura (48% para valores inferiores a 38ºC); incorrecções na administração do antipirético (70% administrava paracetamol até três tomas diárias); e o papel do banho como adjuvante (após o antipirético em 36%). A tosse foi reconhecida como um sintoma que necessita de observação médica imediata 22%, e necessitando de nebulizadores (56%) e "xaropes para a tosse" (54%). Na gastroenterite registou-se um considerável nível de desconhecimento sobre a principal etiologia (bacteriana/alimentar em 66%) e medidas desadequadas no seu tratamento (mudança no tipo de leite em 58%; água de arroz e "coca-cola" em 50%). Defendeu-se o uso de medicamentos para os vómitos em 46% e para a diarreia em 62%, contudo os soros orais foram valorizados apenas por 48%. De um modo geral, os conhecimentos relativos à obstipação podem ser considerados adequados, contudo esta patologia foi desvalorizada pela família em 28%.

Conclusões: É importante continuar a investir na educação da população, especialmente nas consultas de saúde infantil, insistindo nos cuidados antecipatórios perante sinais e sintomas das doenças comuns da infância, que motivam as inúmeras observações diárias nos diversos serviços de saúde.

Palavras-chave: cuidadores, doenças comuns, infância

10:55 **P352**

CORRELACIÓN ENTRE LA GRASA CORPORAL ESTIMADA MEDIANTE PLIEGUES CUTÁNEOS Y EL ÍNDICE DE MASA CORPORAL EN NIÑOS CON EXCESO DE PESO.

Lydia Hurtado Barace[1], María Teresa Leonardo Cabello[1] y Carlos G. Redondo Figuero[2]

[1]Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria) y [2] Centro de Salud Vargas, Santander (Cantabria)

Introducción: La obesidad infantil es un problema de salud que está incrementando alarmantemente. Resulta vital disponer de herramientas para identificar a los niños con exceso de peso en Atención Primaria y poder actuar en las etapas precoces de la enfermedad.

Objetivos: Determinar si existe correlación entre la grasa corporal estimada mediante la medida de pliegues cutáneos en niños con exceso de peso y el Índice de Masa Corporal (IMC)

Pacientes y métodos: Los sujetos incluidos son 30 niños con sobrepeso u obesidad según los criterios de la IOTF (percentiles mayor de

85 y 95) con edades entre 6 y 16 años. Se recogieron las variables: peso, talla, IMC, pliegue bicipital, tricipital, subescapular y suprailíaco. Se calculó el porcentaje de grasa corporal mediante las fórmulas de Siri, Rathburn-Pace y Brozek. A partir de estos resultados se estimó la grasa expresada en kg. Los datos se analizaron con el test rho de Spearman (SPSS versión 15.0).

Resultados: Del total del grupo 20 eran mujeres y 10 varones. La edad media fue 11,5 años (11,2 niños y 11,7 niñas). El peso medio fue superior en varones (58,1 kg), que en mujeres (55,6 kg). La talla media fue también superior en varones (148,6 cm) que en mujeres (148,4 cm), al igual que el IMC (25,41kg/m² varones y 24,57 kg/m² mujeres). La cantidad de grasa medida en porcentaje fue mayor en las mujeres que en los varones (38,34% y 34,55%). Lo mismo ocurre con la cantidad de grasa expresada en kg (21,4 y 20,9). En el total sin dividir por sexos existe correlación muy significativa (p<0,01) entre el número de kg de grasa corporal con el peso (rho= 0,90), la talla (rho= 0,83) y el IMC (rho= 0,78). La grasa expresada en porcentaje muestra correlación con el IMC (rho= 0,407). En los varones se observa correlación entre el IMC y la grasa expresada en kg, así como con el porcentaje de grasa corporal (p<0,05). En las mujeres los resultados son similares, exisitiendo correlación entre el IMC y la grasa expresada en porcentaje (p<0,05). La correlación observada entre el IMC y la grasa en kg (rho= 0,61) es menor que en los varones (rho= 0,73).

Conclusiones: El IMC muestra correlación con la grasa estimada a partir de la medida de pliegues cutáneos. Se propone el IMC como un parámetro inocuo y de fácil acceso para los Pediatras como método de aproximación y seguimiento de los niños con exceso de peso.

11:00 **P353**

DIAGNÓSTICO DE LA FIEBRE SIN FOCO EN DOS ÁREAS ASISTENCIALES DE ATENCIÓN PRIMARIA .

José Manuel García Puga[1], Luis Castillo Díaz[2], José Emilio Callejas Pozo[2], Dolores Hernández Morillas[2], Francisco Javier Garrido Torrecillas[3], Eduardo Ortega Páez[3], Juan Luis Santos Pérez[1], Teresa Jiménez Romero[1], Manuela Expósito Ruiz[1] y Ángeles Ruiz Extremera[1]

[1]Centro de Salud Dr. Salvador Caballero, Granada, [2]Centro de Salud, La Zubia (Granada) y [3]Centro de Salud de Churriana de la Vega, Churriana de la Vega (Granada)

Objetivo. Conocer el diagnóstico de fiebre sin foco (FSF) y características de los casos, atendidas en seis consultas de Pediatría de dos áreas asistenciales de Atención Primaria (AP).

Metodología. Estudio transversal descriptivo de 1 Abril de 2009 a 31 Marzo de 2010, de niños de 0-14 años con fiebre código 780-6 CIE-9, correspondientes a tres centros de salud de dos áreas asistenciales. Análisis estadístico con SPSS 15, utilizando el test de la ?2, software de soporte Epidat 3.1. Valor estadísticamente significativo p< 0,05.

Resultados. La población atendida fue de 3.489 niñas y 3.447 niños, sin diferencias en cuanto a grupos de edad. Se registraron 37.926 consultas con 520 (1,4 %) FSF en 481 niñas/os diferentes. El diagnóstico varia entre 0,5 a 2,4 % según el profesional (p<0.05). El diagnóstico FSF se hizo en 9 (1,8 %) menores de 3 meses, en 259 (49,7 %) de 3 a 36 meses y en 252 (48,5 %) mayores de 36 meses, a partir de los 3 años de vida es menos frecuente; no existen diferencias significativas entre áreas o grupos edad. Se diagnosticaron más FSF en niños 286 (55%) (p<0,01). Se hacen más diagnósticos de mayo a junio 164 (31,6%) con picos en marzo 53 (10,2%) y octubre 58 (11,2%). En las 48 horas previas al diagnóstico contactaron con el sistema 42 (8,1 %), 73,8% de ellos por FSF. El termómetro más utilizado fue digital en 355 (68,3%) y el lugar de toma de temperatura fue en axila en 425 (81,7 %) casos respectivamente. Presentaron fiebre moderada 248 (47,7 %) y alta 272 (52,3 %). De los padres 368 (70,8 %) consultan en las primeras 24 horas del comienzo de la fiebre.

Conclusiones. Aunque el diagnóstico de FSF es poco frecuente, el grupo de edad entre 3-36 meses es el que mas número genera frente a los menores de 3 meses y mayores de 3 años. La mayoría de padres consultan en las primeras 24 horas desde su inicio y esto puede influir en la no detección de foco.

11:05 **P354**

FIEBRE PERIÓDICA, ESTOMATITIS AFTOSA, FARINGITIS Y ADENITIS: SÍNDROME PFAPA, UNA ENTIDAD CLÍNICA A TENER EN CUENTA EN ATENCIÓN PRIMARIA.

Ana Belén Zayas García[1], Jessica Guarino Narváez[1], María Jose Granados Prieto[1], Ildefonso Peñalver Sánchez[2] y Pilar Carmen Conde García[2]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada y [2]Centro de Salud La Caleta, Granada

Introducción: El síndrome PFAPA es una entidad crónica caracterizada por episodios periódicos de fiebre elevada (>39ºC), con una duración entre 3 y 6 días, con recurrencia cada 3 a 8 semanas, acompañada por estomatitis aftosa, faringitis y adenitis cervicales, que no se acompaña de cuadro respiratorio. Como etiología se postula una causa inmunológica, debida a la activación de citoquinas inflamatorias. Se debe plantear el diagnostico diferencial con el resto de las llamadas fiebres periódicas. Este síndrome tiene la característica de que en los periodos interepisódicos los pacientes están asintomáticos, presentando además un crecimiento y desarrollo normal.

Caso Clínico: Niño de 5 años de edad, que desde los dos años presenta síndromes febriles prolongados, acompañados de faringoamigdalitis, adenopatías y dolor abdominal, con una periodicidad de cada dos semanas. No presentando afectación del estado general, cediendo con carácter autolimitado. Los exámenes complementarios realizados en atención primaria, que incluyeron, radiografía de tórax, analíticas sanguíneas, frotis faríngeos y cultivos de sangre y orina fueron normales. Se comprobó la escasa respuesta al tratamiento médico convencional con antitermicos-antiinflatorios y antibióticos. Ante la sospecha de síndrome de PFAPA es derivado a la unidad de enfermedad de unidades infecciosas e inmunodeficiencias del hospital de referencia, donde se confirma el diagnóstico y se inicia tratamiento con corticoterapia oral a 2 mg/kg/día los dos primeros días del proceso febril, con buena evolución hasta el momento actual.

Conclusiones: El síndrome PFAPA es una entidad poco conocida por el pediatra general de atención primaria y que sin duda pasa sin diagnosticar en muchas ocasiones, debido a su forma de presentación y la edad en la que se manifiesta, donde la principal causa de estos cuadros es la infecciosa. También dificulta su diagnóstico el hecho de que las manifestaciones clínicas desaparecen espontáneamente independientemente del tratamiento convencional. El conocimiento de este síndrome podría ayudar a un diagnóstico precoz y a un manejo adecuado de las alternativas terapéuticas; siendo los corticoides la primera línea terapéutica a seguir. La amigdalectomía y adenoidectomía reduce en 2/3 de los casos los episodios.

11:10 **P355**

¿ES ALERGIA ALIMENTARIA? NO, ES EL SÍNDROME DE FREY.

Mª Pilar Broto Escapa[1], Rosa Clofent Vilaplana[1], Amparo Romero Tomás[1], Isabel Gascón Casaredi[1], Joaquín Alonso Ciruelos[1] y Marisa Planells Mangado[1]

[1]ABS Ilefià, Badalona (Barcelona)

Presentamos tres niños de dos, tres y once años, que tras tomar las primeras papillas de fruta, en la época de lactantes, presentaron eritema facial unilateral. Los tres tenían como antecedente un parto instrumentado con fórceps. Los tres están afectos del síndrome de Frey o síndrome auriculotemporal.

Este síndrome se caracteriza por episodios recurrentes de eritema facial, de minutos de duración, después de un estímulo gustativo. Es frecuente en los adultos tras una lesión inflamatoria, traumática o quirúrgica a nivel parotídeo. Es menos conocido en la edad pediátrica, donde el antecedente lesional suele ser el fórceps. Se piensa que es debido a una reconstrucción aberrante del nervio auriculotemporal.

Los niños que presentamos iniciaron los síntomas al tomar las primeras papillas, y en los tres casos persisten los síntomas cuando toman diversos alimentos, principalmente ácidos. Presentan eritema facial unilateral y dos de ellos además sudoración. En el niño de once años se sospechó inicialmente alergia alimentaria, y se recomendó dieta de exclusión.

Presentamos estos casos porque creemos que es muy importante que los pediatras conozcamos este síndrome. La clínica es suficientemente específica para realizar el diagnóstico sin necesidad de exploraciones complementarias, sin practicar estudios de alergia alimentaria, ni aplicar dietas de exclusión innecesarias.

11:15 **P356**

ESTUDIO COMPARATIVO DE LAS URGENCIAS PEDIÁTRICAS EN ATENCIÓN PRIMARIA Y HOSPITALARIA DE UN ÁREA DE SALUD DURANTE UNA DÉCADA.

Mª Cristina García de Ribera[1], Marta Esther Vázquez Fernández[2], Mª Rosario Bachiller Luque[1], Mª Fe Muñoz Moreno[3], Javier Posadas Alonso[1] y Ana María Ortega Palacín[3]

[1]GAP Valladolid Este, [2]GAP Valladolid Oeste, Valladolid y [3]Unidad de apoyo a la Investigación del Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid

Antecedentes y Objetivos: En las últimas décadas se ha asistido a una creciente saturación de los servicios de urgencias pediátricas a nivel global. En nuestro estudio queremos comparar la evolución de las visitas a los servicios de urgencias pediátricas de Atención Primaria y Hospitalaria de un área de salud durante una década.

Métodos: Se analiza retrospectivamente el volumen mensual de visitas a los servicios de urgencias pediátricas del Punto de Atención Continuada (PAC) y del hospital de referencia de un área de salud durante el periodo 2000-2009 y se realizan estudios comparativos de su evolución.

Resultados: El volumen de las urgencias pediátricas del hospital no ha experimentado grandes cambios en los últimos diez años. En el periodo que comprende del año 2000 a 2003 se registraron anualmente en torno a unas 20.000 visitas, mientras que de 2004 a 2009, este volumen ha permanecido en torno a 17.000 visitas anuales.

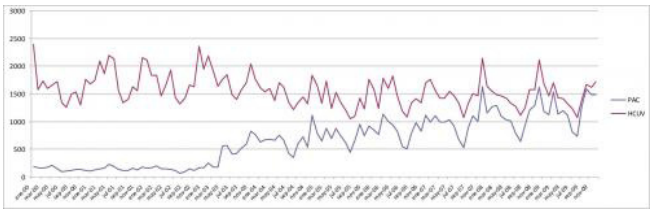
En el PAC correspondiente hemos observado que, pese a la relativa estabilidad de la población que tiene asignada, el número de visitas ha ido progresivamente en aumento. Del año 2000 a 2002 se situó alrededor de 1.600 niños al año. En el año 2003 pasaron a verse 5.100 urgencias pediátricas y gradualmente ha ido ascendiendo este número hasta alcanzar la cifra de 14.600 urgencias atendidas en el año 2009.

En el año 2009 el volumen de urgencias pediátricas en cada servicio asistencial tiende a igualarse en torno a 1.500 niños al mes. (Figura 1).

Conclusiones: De manera global se observa un aumento de las consultas urgentes de pediatría en nuestro Área de Salud. Este incremento se produce a expensas de la utilización de los servicios extrahospitalarios, que crecen de forma exponencial.

Los servicios de urgencias extrahospitalarios de nuestro área no están suficientemente dotados, actualmente el PAC es atendido por un solo pediatra. Sería necesario reforzarlo con más personal. Ante la creciente demanda de asistencia pediátrica urgente también cabría plantearse nuevas medidas de gestión sanitaria que sean efectivas y eficientes. Proponemos un sistema de triage telefónico que evite el mal uso de los servicios de salud por parte de la población pediátrica.

Título imagen: Figura 1. Comparación del volumen mensual de urgencias pediátricas atendidas en el hospital y en el P.A.C. de un área de salud de 2000 a 2009.



11:20 **P357**

ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES. REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 15 AÑOS.

Cristina Barcelona Alfonso[1], Beatriz Pacho del Castaño[1], Rosa Adán Pedroso[1], Aizpea Echebarría Barona[1], M. Teresa Labayru Echeverría[1] y María Aurora Navajas Gutiérrez[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Objetivos: La Enfermedad de células falciformes es la forma más frecuente y la mejor conocida de las hemoglobinopatías estructurales. Es frecuente en la raza, con predominio en regiones endémicas de malaria. Debido a las corrientes migratorias actuales la incidencia ha aumentado también en nuestro país. Este estudio pretende presentar los casos atendidos en el servicio de Pediatría de nuestro hospital.

Material y Metodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes menores de 14 años diagnosticados desde Enero de 1995 hasta Diciembre de 2010. Se recogen datos epidemiológicos, clínicos, analíticos y tratamientos utilizados.

Resultados: Se diagnosticaron 10 niños afectos: 7 de ellos homocigotos (Hb SS), 2 heterocigotos (HbSC) y 1 rasgo falciforme. El país de procedencia más frecuente fue Guinea Ecuatorial [4], seguida de Angola [2], y un paciente respectivamente del Congo, Ghana, India y Republica Dominicana. En un paciente no se pudo establecer la nacionalidad. La edad media al diagnostico fue de 34 meses (9 días – 6 años), pueden presentar sesgos en los que ya recibían transfusiones en su país, pero no aportaban datos. Fueron diagnosticados por: 1 por Screening neonatal, 6 por anemia, 2 por infecciones y 1 por secuestro esplénico. El seguimiento se ha realizado en 7 de los 10 pacientes, de los 3 restantes 1 sigue controles en otro hospital y 2 dejaron de acudir a las revisiones. Las complicaciones más frecuentes han sido las infecciones, crisis hemolíticas y secuestro esplénico. 3 de los pacientes han precisado transfusiones en alguna ocasión. Solo 2 de los pacientes asocian déficit de la glucosa 6 fosfatos deshidrogenasa.

Conclusiones: La enfermedad de células falciformes significa en la actualidad un problema de salud pública en nuestro país. El cribado neonatal universal está siendo ampliado en las comunidades autónomas, para el diagnostico precoz y mejor seguimiento de los homocigotos, ya que en muchas ocasiones como sucede en nuestra pequeña serie, la primera manifestación puede ser una complicación letal. Se

debe tener en cuenta en la Atención Primaria y visitas a urgencias a los pacientes procedentes de zonas endémicas.

11:25 **P358**

COMPLICACIONES Y TRATAMIENTO DE LA OTITIS MEDIA AGUDA EN NIÑOS MENORES DE 6 AÑOS EN ESPAÑA.

María Luisa Arroba Basanta[1], Fructuoso Fuentes Morales[2], José García-Sicilia[1], Luis Alberto Vázquez López[1], Mercedes García López[1], José Manuel Martínez Pons[1], Amelia Peris Vidal[1], José Fco. Villarroya Luna[1], Santiago Cenoz Gomis[3] y Jean-Yves Pirçon con el Grupo Español para el Estudio de la OMA[3]

[1]Hospital Materno-Infantil La Paz y Centros de Salud de Madrid y Valencia, Madrid/Valencia, España, [2]Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla, España y [3]GlaxoSmithKline España y GlaxoSmithKline Biologicals Bélgica, Madrid/España y Rixensart/Bélgica

Antecedentes y objetivos: La otitis media aguda (OMA) es la patología infecciosa más frecuente de la infancia y la primera causa de prescripción de antibióticos. Se ha realizado un estudio observacional para estimar la incidencia, gravedad, complicaciones y tratamiento de la OMA en de 5 países europeos. Presentamos los datos de complicaciones y manejo de la OMA para España.

Métodos: Estudio epidemiológico, observacional, retrospectivo, multicéntrico, realizado en Italia, Alemania, Reino Unido, Suecia y España. En España se reclutaron 1.190 niños de 0 a 5 años en 12 centros de Madrid, Sevilla y Valencia. Para identificar los episodios de OMA confirmados por un pediatra, se revisó la historia clínica de cada sujeto correspondiente a los 12 meses anteriores a su inclusión en el estudio, o desde el nacimiento en los menores de 1 año.

Resultados: Se registraron un total de 402 episodios de OMA en un total de 273 sujetos (22,9% de los sujetos incluidos en el estudio), lo que ocasionó 574 visitas médicas (1,4 visitas por episodio de media). En 15 episodios (3,7%) se produjo perforación de la membrana timpánica y otros 2 episodios se asociaron a complicaciones. En 347 episodios (86,3%) se prescribió tratamiento antibiótico. Amoxicilina-ac. clavulánico o amoxicilina fueron los antibióticos más prescritos. El 5,2% de los episodios de OMA fueron remitidos al otorrinolaringólogo, y el 0,5% requirieron hospitalización. Se documentó fracaso terapéutico en 21 de los 273 sujetos (7,7%; IC 95% 4,8-11,5), siendo la tasa de fracasos terapéuticos similar entre los niños de 0 a 2 años y niños de 3 a 5 años.

Conclusiones: Aunque la OMA es, en general, una enfermedad benigna, supone un gran impacto socio-sanitario en España, ocasionando un gran número de visitas médicas y un elevado consumo de antibióticos, a pesar de las recomendaciones de mantener una vigilancia expectante (wait and watch) en el manejo de la OMA no complicada.

11:30 **P359**

EVALUACIÓN CLÍNICA DEL POTENCIAL FOTOSENSIBILIZADOR DE UN FOTOPROTECTOR PEDIÁTRICO.

Eva Vila Martínez[1] y Emilio Gil Luna[1]

[1]Laboratorios Ferrer, Barcelona

Introducción y Objetivos: La población pediátrica es especialmente sensible a la acción dañina de las radiaciones solares y en ella se hace imprescindible la utilización de fotoprotectores que carezcan de efectos fotosensibilizadores, especialmente en pieles sensibles y atópicas. El objetivo de este estudio es el de evaluar el potencial fotosensibilizador y fotoirritante en población atópica de un nuevo fotoprotector diseñado específicamente para ser aplicado en niños.

Material y Métodos: Estudio abierto, prospectivo en voluntarios atópicos de ambos sexos a los que se aplican parches oclusivos con el fotoprotector Protextrem Kids Gel-Crema SPF 50+, que incorpora un complejo lipídico que mimetiza la barera lipídica que en el caso de los niños, y especialmente los atópicos se encuentra mermada o en mal estado. En una primera fase y tras 4 semanas de duración se evalúa el potencial irritativo del producto valorando criterios como pigmentación, eritema, edema, descamación o aparición de vesículas y puntuando los resultados como de ninguno, muy débil, débil, moderado, intenso o muy intenso poder irritativo. Tras una semana de reposo, durante la sexta semana se irradia la piel con/sin parche de producto con radiaciones UVA o UVA+UVB y se examina a las 24, 48 y 72 horas analizando el potencial fotoalérgico, en una escala de 0 a 3 (sin reacción, dudosa, eritema + edema, eritema + edema+ vesículas y reacción grave) Finalmente, el potencial fotosensibilizador se determina como de "producto potencialmente fotosensitivo" si se produce eritema, edema y vesículas en la piel. Todas las evaluaciones son realizadas por un médico dermatólogo.

Resultados: Se han incluido en el estudio a 25 voluntarios atópicos y en ninguno de ellos se han detectado ninguna reacción dérmica alérgica o irritativa de ningún tipo. Todas las evaluaciones han sido negativas.

Conclusiones: El nuevo protector solar diseñado específicamente para su utilización en población pediátrica ha demostrado, en voluntarios atópicos que no posee potencial fotosensibilizante o fotoirritante alguno y puede ser considerado como de elección en este tipo de población.

11:35 **P360**

GRIPE A H1N1 EN ATENCIÓN PRIMARIA. COMPARACIÓN CON LOS CASOS HOSPITALARIOS DEL HOSPITAL DE REFERENCIA DURANTE LA EPIDEMIA DE 2009-2010.

Nuria Martín Ruiz[1], José Galbe Sánchez-Ventura[2], Nuria García Sánchez[3], Félix Omeñaca Teres[1], Silvia Martínez Cuenca[1], Ana María Cabrejas Lalmolda[1], Rocío Conchello Monleón[1] y Ana María Mateo Ferrando[1]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza, [2]Centro de Salud Torrero-La Paz, Zaragoza y [3]Centro de Salud Delicias Sur, Zaragoza

Objetivo: Analizar la capacidad de predicción clínica de los síntomas que presentan los pacientes ambulatorios registrados en la base de datos de la Red Centinela de la Comunidad Autónoma (RCA). Comparar la casuística ambulatoria con los pacientes ingresados durante la epidemia de gripe H1N1 (2009-2010) en el hospital de tercer nivel de referencia.

Pacientes y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes que cumplían la definición de caso, en los que de manera aleatoria se les realizó PCR en tiempo real (PCR_RT) de gripe H1N1. Comparación de las características epidemiológicas y clínicas entre los pacientes ambulatorios y hospitalarios. Análisis estadístico con el programa SPSS.

Resultados: De los pacientes registrados por la RCA (129 pacientes), no se encontraron diferencias clínicas entre los niños con frotis (PCR-RT) positivo (89) o negativo para el virus gripal H1N1, por lo que no se ha podido encontrar un conjunto de síntomas que sean predictores de gripe. Los pacientes hospitalizados (49) tenían menor edad que los de la RCA, así como mayor porcentaje de patología de base y comorbilidad asociada (fundamentalmente neumonía). Comparando nuestros casos hospitalarios con los datos revisados en hospitales de cuarto nivel, se encuentra que en éstos últimos hay mayor porcentaje de tratamiento con oseltamivir, ingreso en UCI y mortalidad.

Conclusión: No se ha encontrado una constelación de síntomas predictiva de gripe, tan sólo el hecho de encontrar clínica gripal en una semana epidemiológica de alta incidencia (semanas 43-48) resultaron moderadamente predictores de infección. No existieron complicaciones graves entre los niños notificados a la RCA (solo un paciente ingresó por meningismo). Los casos hospitalarios presentaron mayor tasa de complicaciones, fundamentalmente neumonía, aunque evolucionaron favorablemente. Se observa que a mayor nivel hospitalario, la complejidad y gravedad de los pacientes es más alto, pero los datos ambulatorios, más indicativos de la situación poblacional real, indican que gripe A se comportó como una enfermedad benigna, de sintomatología similar a la gripe estacional. La epidemia presentó el pico epidemiológico 10 semanas antes que la gripe estacional en los años previos, por lo que desplazó a las cepas de gripe estacional en lugar de producirse una suma de casos.

Título tabla: Porcentaje de pacientes ambulatorios y hospitalizados que presentaron las características clínicas indicadas.

CLÍNICA	RCA (%)	Hospitalarios (%)
Fiebre	87,6	100
Febrícula	9	0
Astenia o afectación del estado general	83,1	36,7
Cefalea	64	16,3
Artromialgias	49,4	14,3
Tos	92,1	81,6
Odinofagia	62,9	2
Disnea	7,9	20,4
COMPLICACIONES	2,2	49
PATOLOGÍA DE BASE		
Cardiaca	0	8,2
Respiratoria	9	24,5
Metabólica	0	2
Inmunodeficiencia	0	2

RCA: Red Centinela de casos ambulatorios.

11:40 **P361**

FACTORES CONDICIONANTES DE LA LACTANCIA MATERNA: ¿PROMOTORES O LIMITANTES?.

Carlos Manuel Mengotti Caligaris[1], Ana Moreira Echeverria[1], Hussein Al-Kassab[1], María José Comesías González[1] y Ángel Moral García[1]

[1]Hospital San Juan de Dios, Martorell (Barcelona)

Antecedentes y objetivos: La lactancia materna (LM) proporciona beneficios nutricionales, fisiológicos y psicológicos insustituibles para la salud del lactante. Se valoró el perfil epidemiológico de la población de parteras asistidas en nuestro hospital en relación con su comportamiento respecto a la práctica de LM. Se trataron de identificar factores de orden biológico, social y cultural modificables para poder formular en base a ellos soluciones de futuro con el fin de incrementar la lactancia en nuestra población.

Material y métodos: En nuestro centro se fomenta el contacto madre-hijo y se estimula la LM desde el momento mismo del nacimiento siempre que el estado general de la madre y del recién nacido lo permitan.

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo y transversal de todos los nacimientos registrados entre el 1º de enero y 31 de diciembre del 2010, excluyendo a los recién nacidos fallecidos o trasladados a otros centros. Las características investigadas fueron: edad materna, nacionalidad, raza, vía de parto, edad gestacional, sexo, peso al nacer y tipo de lactancia.

Resultados: se registraron 996 nacimientos, 1 muerte neonatal y 17 traslados por complejidad. Se incluyeron en el estudio 978 nacimientos. Al alta 816 neonatos recibían lactancia materna exclusiva, 129 fórmula adaptada y 33 alimentación mixta. El bajo peso al nacer y la prematuridad influyeron negativamente sobre la lactancia. La edad materna no influyó. En cuanto a su origen: 80.4% de las madres españolas administraron leche materna, las madres de origen asiático lo hicieron en menos del 50% y las madres de origen marroquí en un 95%.

Conclusiones: La lactancia materna está condicionada por factores económicos, sociales, culturales y religiosos, muchos de los cuales pueden modificarse a través de la educación, que debe ser oportuna en el tiempo y ajustada al nivel sociocultural del la madre. En nuestro estudio se constató un alto índice de LM. Los factores que más incidieron sobre dicho hábito fueron: edad gestacional, peso al nacer y origen materno. Los 2 primeros están directamente vinculados a la calidad de los controles obstétricos mientras sobre el último incide la promoción impartida por el equipo sanitario. Con respecto al origen materno se debería prestar especial atención a la población de origen asiático.

11:45 **P362**

A DIVERSIFICAÇÃO ALIMENTAR ACTUAL.

Condeço Luís Miguel Pereira[1], Miranda Maria Natália[1] y Silva Ana Seixas[2]

[1]Hospital São Teotónio, Viseu y [2]USF Lusitana, Viseu, Portugal

Objectivos: Os hábitos alimentares na primeira infância, condicionam o comportamento alimentar posterior e podem ter alguma consequência sobre a saúde do indivíduo quando adulto. Por outro lado a alimentação da criança no primeiro ano de vida influencia o seu normal crescimento e desenvolvimento. Deste modo, procurou-se com este estudo conhecer a diversificação alimentar, identificar hábitos de aleitamento materno e erros alimentares na população pediátrica internada num serviço de Pediatria.

Métodos: Realizou-se um estudo descritivo durante os meses de Março a Maio de 2010, numa amostra por conveniência, constituída por 46 crianças em regime de internamento, com idades compreendidas entre os 2 e 6 anos. Os dados foram colhidos através de um questionário anónimo de resposta rápida, preenchido pelos pais.

Resultados: Na amostra estudada, 73,9% dos pais obtiveram informação sobre diversificação alimentar nos cuidados de saúde primários – Centros de Saúde ou Unidades de Saúde Familiar. Relativamente à introdução de novos alimentos, verificou-se que 4,3% introduziu a sopa antes da idade recomendada, 45,6% introduziu o peixe na dieta diária antes dos 8 meses, assim como, 54,3% também o fez relativamente ao iogurte. De referir que em 8,7% das crianças, se verificou a ingestão de leite de vaca antes dos 9 meses de idade. Quanto à ingestão de alimentos embalados ou enlatados, 71,7% dos pais afirmou usá-los com frequência. Da amostra estudada constatou-se também, que 10,9% das crianças ingeriu antes dos 12 meses de idade alimentos hipercalóricos.

Conclusões: Verificou-se de uma maneira geral, que a diversificação alimentar é realizada de acordo com o que é recomendado pelas organizações nacionais e internacionais. No entanto, e face aos erros alimentares constatados, deve a informação futura aos pais incidir principalmente, sobre temáticas como: alimentos açucarados/hipercalóricos e introdução do primeiro iogurte e do peixe, onde foram detectados mais erros. O aleitamento materno deve continuar a ser fomentado e incentivado.

11:50 **P363**

DETECCIÓN DE PROBLEMAS EN EL DESARROLLO DEL LENGUAJE.

Noelia A. González López[1], Eva Cujó López[1], Sofía Berlanga Fernández[1], Nuria Burrell Riu[1], Inmaculada Cid Xutgla[1] y Emilio Orsola Lecha[1],

[1]CAP Amadeu Torner, L´Hospitalet de Llobregat (Barcelona)

Justificación: Los problemas del lenguaje y el habla, que tienen repercusiones en el desarrollo evolutivo del menor, están entre los trastornos neuromadurativos más frecuentes observados por pediatras y enfermeras de atención primaria. Entre los factores con influencia en el lenguaje están los de tipo biológico, psicológico y social, así como los hábitos adquiridos.

El pediatra y la enfermera tienen un papel activo en la detección, tratamiento y derivación de estos niños.

Objetivos:

-Detectar precozmente desviaciones en el área del lenguaje del desarrollo psicomotor según Estudio Llevant.

-Detectar factores biológicos, sociológicos así como hábitos relacionados con problemas en la adquisición del lenguaje.

Metodología: Ámbito de estudio: Servicio pediatría ABS Santa Eulàlia Sud (L'Hospitalet de Llobregat)

Sujetos de estudio: Población con edades comprendidas entre los 0 y los 4 años (n=195) atendidos en el programa de actividades preventivas en la edad pediátrica.

Diseño: Observacional descriptivo y transversal.

Instrumentos:

-Tabla de desarrollo psicomotor (Estudio Llevant).

-Cuestionario Ad hoc.

-Test de Ewing (la no superación del mismo se considera criterio de exclusión del estudio así como la derivación del menor a la atención especializada)

Análisis de los datos: Programa estadístico SPSS 10.0.

Conclusiones: La utilización de la tabla de desarrollo psicomotor nos ha permitido identificar a un 13% de niños con estereotipias verbales haciendo posible su temprana derivación a un centro de estimulación precoz; por lo que sigue siendo una herramienta eficaz para la detección precoz de trastornos del desarrollo del lenguaje.

Las familias reconocen dificultades en la conciliación de la vida laboral y familiar (muchas horas fuera de casa) lo que hace que se utilice biberón y chupete más allá de las edades recomendadas.

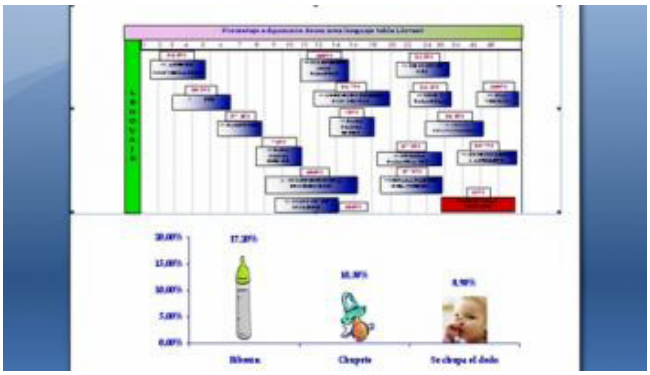
No hemos encontrado relación estadística en las variables estudiadas y la adquisición cronológica correcta del lenguaje.

Título tabla: Tipo de nacimiento, nº de hijos, edad de los materna y paterna, formación académica y horas de jornada laboral.

Tipo de nacimiento, nº de hijos, edad de los materna y paterna, formación académica y horas de jornada laboral	
Tipo de nacimiento:nacimientos a término	89,20%
Número de hijos:1 hijo	52,30%
Edad materna:30-40 años	56%
Edad paterna:30-40 años	58,90%
Formación académica:estudios primarios	30,85%
Jornada laboral:>8h diarias	40,25%

Utilización biberón y chupete e items lenguaje tabla Llevant.

Título imagen: utilización biberón y chupete e items lenguaje tabla Llevant.



11:55 **P364**

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE CANALIZACIÓN DE ACCESOS VENOSOS PERIFÉRICOS EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA.

Patricia Pulido Pérez[1], José Lorenzo Guerra Díez[1], Ana Belén Preciado Rivero[1], Yolanda Ruiz Gómez[1], Julia Navarro Hernando[1], Mónica Merino Sánchez[1] y Noelia Sansierra Álvarez[1]

[1]Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria)

Introducción: La canalización de vías en pediatría requiere pericia, experiencia y templanza. Se propone la presencia de los padres para tranquilizar a los niños.

Objetivos: Calcular el porcentaje de vías canalizadas relacionado con al numero de urgencias atendidas. Determinar la indicación de canalización, tiempo medio de realización, fijación e intentos realizados. Adecuación y utilidad del acceso, analítica extraída, porcentaje de ingresos. Número de pérdidas de accesos previo alta.

Material y métodos: estudio prospectivo de pacientes valorados entre el 1 y 31 de octubre(2010). Se determinó la necesidad de canalizar una vía periférica. Análisis estadístico realizado por SPSS. V.11.

Resultados: Atendidas 4008 urgencias (129,3±33,4 pacientes/día). Canalizados 135 accesos venosos (3,37%): 79 niños(58,5%) y 56 niñas(41,5%); edad media:4,89±3,83 años (menores de 2 años el 26,7%). Indicaciones más frecuentes: síndrome febril(32,6%), dolor abdominal(17,8%), intolerancia oral (17,8%), dificultad respiratoria (6,7%). Resto de procesos con porcentaje inferior al 5%. Respecto a la técnica se canalización en el 75,9% de los casos en el primer intento, 16,5% en el segundo y un 5,3% en el tercero. Localización: flexura de codo y dorso de mano al 50%. La técnica de fijación empleada principalmente es apósito más férula. Tiempo medio empleado: 9,58 ±5,70 minutos, no existen diferencias respecto a edad. No canalización en el

4,4%. El pediatra responsable del paciente cree que va a utilizar el acceso venoso en el 67,7% de los casos, según la evolución, en la Unidad de Urgencias se administra medicación o sueroterapia en un 35,1%. Reciben alta domiciliaria el 45,2% (61);ingresados 54,9%(72). Tiempo medio de estancia en urgencias es de 2,1±1,1 se perdieron 2 accesos venosos (1,5%).

Conclusiones: el porcentaje de vías canalizadas es mínimo, adecuado a los protocolos actuales de valoración urgente. El motivo de indicación más frecuente es el síndrome febril. La técnica de realización es rápida, efectiva y homogénea. Más del 50% de los pacientes quedaron ingresados. Es necesario mejorar la selección de aquellos en los que no se va a necesitar el acceso venoso.

12:00 **P365**

REPERCUSIONES EN EL GASTO SANITARIO DE LA PRESCRIPCIÓN DE ANTIBIÓTICOS A LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA DE CASTILLA Y LEÓN EN LA ULTIMA DÉCADA.

Marta Esther Vázquez Fernández[1], José María Eiros Bouza[2], Mª Rosario Bachiller Luque[3], Cristina García de Ribera[3], Fernando Martín Pelayo[2] y María Jesús Vázquez Fernández[3]

[1]Centro de Salud Arturo Eyries, Valladolid, [2]Universidad de Valladolid, Valladolid y [3]GAP Valladolid Este, Valladolid

Introducción: La limitación de los recursos económicos existentes es cada vez más notoria y patente en nuestro Sistema Nacional de Salud. El gasto farmaceutico representa el 25% del gasto sanitario de nuestro país. La Atención Primaria representa el 61% del gasto sanitario. Entre los grupos terapeuticos de mayor consumo en este nivel asistencial se encuentran los antibióticos, especialmente en población infantil (suponen entre 20-23% de la prescripción total).

Objetivo: Descripción y análisis del coste del tratamiento en antibióticos prescritos a la población pediátrica de Castilla y León en la última década (años 2001-2010), en el ámbito extra hospitalario.

Material y métodos: Las bases de datos de gasto de antimicrobianos con cargo al Sistema Nacional de Salud provienen de Concylia, Sistema de Información de Farmacia en nuestra comunidad autónoma. Relacionamos esta base de datos con los datos de consumo antimicrobiano para obtener los Euros/ Dosis Diaria Definida (€/DDD).

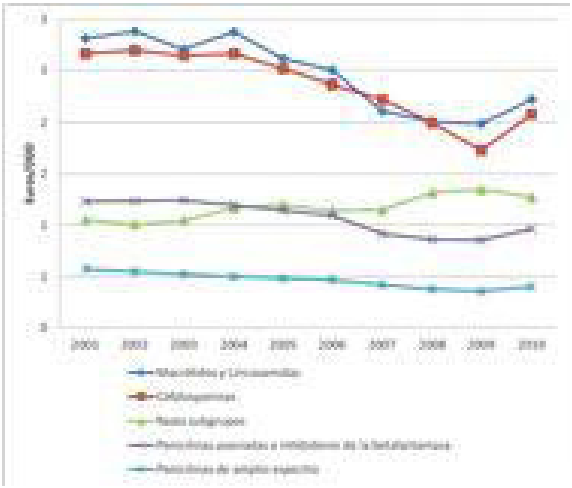
Resultados: Se ha registrado un gasto en antibióticos de 15.750.829,26 €, lo que supone aproximadamente 1.11 €/DDD. Las penicilinas asociadas a inhibidores de betactamasas (amoxicilina con clavulánico) son responsables del 32,62 % del gasto, seguida de cefalosporinas y macrólidos. En último lugar se encontrarían las penicilinas de amplio espectro (amoxicilina), pese a ser el más prescrito (Tabla). La evolución del precio de los grupos terapéuticos que se muestra en la figura refleja el llamativo descenso en los ultimos 5 años: la amoxicilina cae su precio un 30%, la amoxicilina con clavulánico, las cefalosporinas y macrólidos entre un 21-22%. El resto de grupos terapéuticos menos utilizados, experimentan una subida del 21%.

Conclusiones: Las variaciones en el gasto están motivadas por dos motivos principalmente por la frecuencia de uso y por modificaciones en los precios de venta al público. La amoxicilina clavulánico es el antibiótico que supone más gasto. Los macrólidos son los antibióticos de mayor precio y la amoxicilina el de menor. Se observa una tendencia descendente del gasto en la mayoría de los antibióticos, relacionado principalmente con la caída de precios en el mercado.

Título tabla: Relación entre el gasto en euros y el consumo en dosis diarias definidas según el subgrupo terapéutico.

Grupo	Euros	DDD	% Gasto	% DDD
Cefalosporinas	3.812.797	1.574.931	24,21	11,14
Macrólidos y Lincosamidas	3.680.177	1.462.138	23,37	10,34
Resto de subgrupos	357.001	309.750	2,27	2,19
Penicilinas asociadas a inhibidores de la betalactamasa	5.137.263	4.792.659	32,62	33,90
Penicilinas de amplio espectro	2.763.482	5.999.480	17,55	42,43
Totales	15.750.720	14.138.957	100,00	100,00

Título imagen: Evolución anual del gasto en €/DDD de los subgrupos antimicrobianos en la población pediátrica de Castilla y León.



12:05 **P366**

SÍNDROME DE PFAPAS: FIEBRE PERIÓDICA, AFTAS ORALES, FARINGITIS Y ADENOPATÍAS CERVICALES. UN DIAGNÓSTICO A TENER EN CUENTA.

Alejandra Alonso Caprile[1], Noelia Álvarez Zallo[1], Nerea Aznárez Sanado[1], Ana Herranz Barbero[1], Moira Garraus Oneca[1] y María Reyes López de Mesa[1]

[1]Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona/Iruña (Navarra)

Introducción: el síndrome de PFAPA es una patología poco conocida que cursa con episodios de fiebre recurrente cada 3-6 semanas, en niños menores de 5 años. Para su diagnóstico debe asociar: síntomas constitucionales sin signos de infección de vías respiratorias superiores y al menos uno de los siguientes signos: estomatitis aftosa, adenopatías o faringitis; estar asintomático entre procesos; adecuado desarrollo estaturo-ponderal y descartar neutropenia cíclica.

Caso 1: niño de 2 años y 8 meses que en los últimos 12 meses ha presentado fiebre alta (39,5ºC), halitosis y aftas orales cada 4 semanas. Asintomático entre episodios. Estudios realizados dentro de la normalidad. Caso 2: niña de 4 años y 5 meses, presenta cuadros de

faringitis con fiebre (40ºC) y aftas orales, mensuales, de un año de evolución. Cultivos faríngeos para Streptococo pyogenes negativos. Buen estado general entre los cuadros, adecuado desarrollo estaturo-ponderal. Caso 3: lactante de 9 meses con fiebre alta (39,5-40ºC) y halitosis cada 3-5 semanas asociada a rechazo de ciertos alimentos (frutas), tos perruna y aftas orales.

Los 3 casos expuestos recibieron inicialmente tratamiento sintomático; en algunas ocasiones, debido a la persistencia de fiebre alta, se asoció antibiótico posteriormente, sin observar cambios en la duración de los procesos. La periodicidad de los episodios sugirió un Sd. de PFAPAS. Se indicó tratamiento empírico con prednisolona oral en el siguiente episodio, presentando remisión de la clínica en las primeras 24 horas.

Discusión: La fiebre es un signo frecuente en la edad pediátrica debido a los procesos infecciosos intercurrentes propios de la edad. El Sd. de PFAPAS, por su similitud con estos procesos, ocasiona la realización de múltiples estudios complementarios, ingresos y tratamientos antibióticos innecesarios, hasta que finalmente se llega a su diagnóstico. Su curso es benigno y cede espontáneamente alrededor de los 5 años. La etiología es desconocida, se sospecha un origen inmunológico por su excelente respuesta a tratamiento con corticoides orales. El diagnostico precoz es importante ya que el tratamiento es sencillo, eficaz y de fácil manejo.

Viernes, 17 de junio (10:45 - 12:15)

INFECTOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

10:45 **P367**

INFECCIÓN POR BORRELIA HISPANICA COMPLICADA: REACCIÓN DE JARISCH HERXHEIMER GRAVE Y AFECTACIÓN CARDIOVASCULAR.

Cristina Yun Castilla[1], Patricia García Soler[1], Esmeralda Núñez Cuadros[1], Guillermo Milano Manso[1] y Antonio Urda Cardona[1]

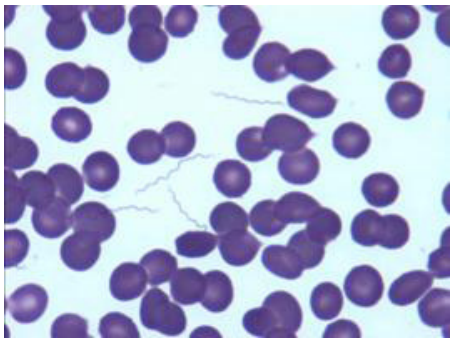
[1]Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: La fiebre recurrente transmitida por garrapatas (FRTG) es una zoonosis causada por espiroquetas del género Borrelia, entre ellas B. Hispanica, la más frecuente en nuestro medio. El diagnóstico es clínico junto a la visualización de espiroquetas en sangre durante el episodio febril. Una de las complicaciones asociadas al tratamiento es la reacción de Jarisch Herxheimer (RJH), descrita en el 54% de los casos de FRTG. Suele ser reversible y rara vez grave. Se presenta un caso de FRTG con una RJH grave con afectación cardiovascular.

Caso clínico: Niña de 12 años, sana, con cuadro de 4 días de fiebre, cefalea, lumbalgia y vómitos. Residía en medio rural y convivía con un perro. Presentaba afectación del estado general y palidez cutánea. Las pruebas complementarias revelaron trombocitopenia (24.000/mm3) y elevación de reactantes de fase aguda (PCR: 348 mg/dl; PCT 2,48 ng/l). En el frotis sanguíneo se observaron espiroquetas, por lo que ingresa e inicia tratamiento con doxiciclina. A las 6 horas sufre deterioro brusco con disminución de nivel de consciencia, saturación O2 85%, bradicardia (60 lpm) e hipotensión. Se realiza reanimación cardiopulmonar y expansión volumétrica trasladándose a cuidados intensivos. Se conecta a ventilación mecánica, inicia tratamiento con dobutamina, diuréticos y se modifica antibioterapia a ceftriaxona. La radiografía de tórax mostró edema pulmonar y la ecocardiografía disfunción ventricular izquierda, fracción de eyección 40% y septo disquinético. Precisó ventilación mecánica tres días y drogas vasoactivas cuatro. La serología fue positiva a B. burgdoferi pero con PCR en sangre negativa y positiva a B. hispanica. Evolucionó favorablemente, quedando afebril y con frotis sanguíneo normal a las 24 horas. Permaneció 8 días en cuidados intensivos. Completó 21 días de tratamiento con ceftriaxona. Ha permanecido asintomática, sin nuevos cuadros febriles tras 6 meses de seguimiento y sin secuelas a nivel cardiaco.

Conclusiones: En alteraciones hematológicas como la trombopenia es fundamental el frotis sanguíneo ya que facilita un diagnóstico y tratamiento precoz. Aunque la RJH suele ser leve y desaparecer en 12-24 h, un 5% de casos son graves como en el de nuestra paciente, por lo que se recomienda vigilancia clínica estrecha las primeras horas tras el inicio del tratamiento.

Título imagen: Visualisación de espiroquetas en el frotis sanguíneo.



10:50 **P368**

LA IMPORTANCIA DE LA FERRITINA COMO ORIENTACIÓN DIAGNOSTICA DE UN SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO SECUNDARIO A LEISHMANIASIS VISCERAL.

Ana Álvarez García[1], Luis Manuel Prieto Tato[1], Laura Fuente Blanco[1], Paola Ruiz Martínez[1], Sara Guillén Martín[1] y José Tomás Ramos Amador[1]

[1]Hospital Universitario de Getafe, Getafe (Madrid)

Introducción: La ferritina (F) ha sido estudiada en múltiples procesos hematológicos, desde el punto de vista pronóstico y diagnóstico. Desde el 2004 la introducción de 3 nuevos criterios diagnósticos del síndrome hemofagocítico (SHF) y entre ellos F mayor de 500 µg/L, ha provocado numerosos estudios que intentan establecer su sensibilidad (S) y especificidad (E). Cifras de F superiores a 10.000 µg/l permiten sospechar, con S de 90 y E de 96%, un SHF.

Caso clínico: Lactante varón de 7 meses con fiebre sin foco de 9 días de evolución, hepatomegalia de 2 cm y esplenomegalia de 2 cm, sin otros datos relevantes. Se realiza radiografía de tórax, sistemático y sedimento de orina normales; bioquímica: AST 141U/L, PCR 28,5mg/L; hemograma: hemoglobina 10,1g/dl, hematocrito 31.6%, VCM 77fl, HCM 24,7pg/cel, IDE 15,5%, plaquetas 156.000, leucocitos 11.500 (Neutrófilos 15% Linfocitos 83% Monocitos 2% linfocitos activados frecuentes). Ig G Ig M para Toxoplasma, VEB y CMV negativas, hemocultivo, urocultivo negativo; ferrocinética (sospecha de ferropenia): hierro 30µg/dL, F 10.041µg/L, transferrina 232.1mg/dl, capacidad de fijación de la transferrina 327.3µg/dL, índice de saturación de transferrina 9.17%. Ante la clínica analítica (fiebre, esplenomegalia, F >500µg/L) se decide ingreso, confirmando hipofibrinogenemia 174mg/dl e hipertrigliceridemia 284mg/dl, la cifra de hemoglobina desciende a 8,3g/dl con reticulocitos normales y Coombs directo negativo; la punción aspiración de médula ósea muestra alguna imagen hemofagocítica sin histiocitos con sobrecarga férrica, lo que completa el diagnóstico. Presenta también LDH 2291U/L, procalcitonina 5,5ng/mL, VSG 64. Serologías a leishmania indeterminada, PCR positiva, resto negativas. Ecografía abdominal: bazo aumentado de tamaño (9cm) con lesiones nodulares hipoecogénicas y algunas adenopatías de pequeño tamaño a nivel de hilio hepático y cabeza pancreática. Fue tratado con anfotericina liposomal con evolución favorable.

Conclusiones: Cifras de F mayores de 500µg/l pueden observarse en el síndrome de respuesta inflamatoria sistémica, sepsis, fracaso multiorgánico, hemocromatosis o artritis idiopática juvenil, pero pocas veces alcanzan valores mayores de 10.000µg/l, que deben hacernos sospechar un SHF, tanto primario como secundario, en nuestro caso, a lesimaniasis visceral.

Título imagen: Ecografía abdominal: esplenomegalia 9 cm.

10:55 **P369**

TOS FERINA, ENFERMEDAD AÚN PREVALENTE.

Laura Minguell Domingo[1], Nuria Campa Falcón[1], Alfredo Pueyo[1], M. Teresa Vallmanya Cucurull[1], M. Alba Gairí Burgués[1] y Eduard Solé Mir[1]

[1]Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida

Introducción: La tos ferina sigue afectando a nuestra población, siendo el grupo de lactantes pequeños los más susceptibles de presentar complicaciones.

Material y métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes pediátricos ingresados con diagnóstico de tos ferina confirmada en el período del 01/01/00 al 31/12/10). Variables estudiadas: edad, sexo, agente etiológico, método diagnóstico, motivo y dias de ingreso hospitalario, estado vacunal, tratamiento recibido y complicaciones.

Resultados: Se diagnosticaron 16 casos, confirmados por determinación de PCR 14 de ellos, mientras que 2 casos se confirmaron por serología. El agente etiológico fue la Bordetella pertussis en todos los casos excepto uno, causado por Bordetella parapertussis.

El rango de edad fue de 17 días a 4 años, siendo, el 68.75 % menor o igual a 2 meses.

El motivo de ingreso más prevalente fue la tos quintosa persistente, con una media de 14 días de ingreso, con un rango de (3-81). El 93.75% de los niños presentaban cobertura vacunal ausente o parcial. El tratamiento recibido fue eritromicina en un 62.5 %, azitromicina 18.73%, claritromicina 12.5% y azitromicina y eritromicina 6.25%.

3 niños (de 1 y 2 meses de edad) precisaron atención en Unidad de curas intensivas por presentar clínica de tos ferina maligna (trombocitosis y leucocitosis e insuficiencia respiratoria aguda que precisó ventilación mecánica respectivamente).

Comentarios:

- Debido a la cobertura vacunal ausente o parcial, los lactantes pequeños (un 93.75% de la nuestra muestra), son los más afectados y los que presentan más complicaciones.

- Es importante, tener presente, el ambiente epidémico del paciente y el probable caso índice.

- Un 18.7 % [3] de nuestra muestra presentaron complicaciones graves.

- La importancia de extender la inmunización a adolescentes y adultos, para evitar el contagio de los más pequeños.

11:00 **P370**

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE BRONQUIOLITIS EN PACIENTES CON ANTECEDENTES DE PRETERMINO DE 32 A 35 SEMANAS DE GESTACIÓN EN LA TEMPORADA 2010-11.

Rocío Moreno Cubero[1], Pilar Sánchez Yáñez[1], Verónica D. Martínez Rivera[1], José Miguel Ramos Fernández[1], Mercedes Rivera Cuello[1], Ana María Cordón Martínez[1] y Antonio Urda Cardona[1]

[1]Hospital Materno-Infantil, Carlos Haya, Málaga

Objetivos. En julio-2010 se ha publicado por la AEP la nueva recomendación para la prevención con palivizumab en prematuros de 32 a 35 semanas. El objetivo del presente estudio es describir la incidencia, estancia y complicaciones de estos pacientes durante la temporada 2010-11 en nuestro hospital, previa a la posible implantación de la medida.

Material y Métodos. Revisión retrospectiva de ingresos por bronquiolitis desde noviembre 2010 con antígeno positivo al VRS para estudio de pacientes con antecedentes de pretérmino de 32 a 35 semanas y sus potenciales factores de riesgo asociados, como tabaquismo materno, hermanos menores de 6 años, nº de convivientes, lactancia materna, peso menor de 2.500 g. y otros descriptivos, junto a la estancia en planta, ingreso en UCIP, tasa de reingreso y complicaciones presentadas.

Resultados. De un total de 183 ingresos por bronquiolitis, en 135 se detectó el antígeno VRS. De ellos, en 13 pacientes la edad gestacional estuvo comprendida entre 32 y 35 semanas (9,63 % de los ingresos por VRS). La distribución por sexos fue 7 M y 6 V. La media de edad gestacional fue de 33,4±0.99 semanas. La edad media al ingreso fue de 2,9 ± 1,3 meses. Ninguna de las madres declaró tabaquismo gestacional. En 8 hubo exposicion postnatal. El número de convivientes no fue mayor a 4 en ningún caso. En 4 lactantes su alimentación fue con fórmula desde el nacimiento. Como complicaciones asociadas se presentaron pausas de apnea en 4, infección urinaria en 1 y atelectasia en 3. No se registró sobreinfección respiratoria en ningún caso. La estancia media fue de 8.46 ± 4.1 días. Ingreso en UCIP en 2 pacientes (estancias de 3 y 6 días respectivamente), para tratamiento con CPAP. No se registró ningún reingreso hospitalario. Cumplían criterios de palivizumab, según le nueva recomendación, la mitad de los pacientes ingresados. Las bronquiolitis VRS negativas de pacientes entre 32 y 35 semanas fueron 5 en total.

Conclusiones. La casuística registrada en lactantes con antecedentes de pretérmino de 32 a 35 semanas de gestación, no permite extraer conclusiones para objetivar el beneficio de palivizumab durante una temporada estacional. Es preciso iniciar estudios más amplios, multicéntricos, para analizar el coste-beneficio de la medida. A la luz de nuestra experiencia, aunque la estancia registrada es mayor que en lactantes de término, las complicaciones no han sido aparentemente mayores ni más graves.

11:05 **P371**

ANÁLISIS DE LA RENTABILIDAD DE LA VACUNACIÓN FRENTE A VARICELA EN UN SISTEMA SANITARIO PÚBLICO.

Rosario Bachiller Luque[1], José María Eiros Bouza[2], Alberto Pérez Rubio[3], Francisco Luquero Alcalde[2] y Javier Castrodeza Sanz[3]

I [1]Centro de Salud La Pilarica, Valladolid, [2]Facultad de Medicina, Valladolid y [3]Observatorio de Salud Pública, Valladolid

Antecedentes: La varicela, producida por el Herpes virus Varicela Zoster (VVZ), genera importantes costes sanitarios y sociales. En la pasada década nuestra Comunidad Autónoma introdujo en su calendario de vacunación infantil, la vacuna de la varicela a los niños de once años susceptibles. Dicha estrategia trata de evitar únicamente la enfermedad en edades donde las complicaciones son más frecuentes e importantes, sin modificar la morbilidad que condiciona en edades inferiores.

El objetivo de esta comunicación es valorar la rentabilidad de la vacunación sistemática frente a la varicela a los niños de 15 meses de edad en nuestro Sistema Público de Salud.

Material y Métodos: Se ha planteado una evaluación económica de coste-beneficio a través de un árbol de decisión. Se estudia una cohorte ficticia de 100.000 niños que en el momento de la implantación de la vacuna cumplieran 15 meses, y a los que se les administraría junto a la vacuna de la Triple Vírica (TV) la vacuna de la Varicela. El estudio se plantea desde la perspectiva social. El horizonte temporal elegido ha sido hasta que la cohorte de estudio cumpliera 15 años, aplicando una tasa de descuento del 3%. Se ha realizado un análisis de sensibilidad de las principales variables, incluyendo una segunda dosis de vacuna.

Resultados: Según la tasa de incidencia estimada para los niños de nuestra Comunidad, padecerían la enfermedad casi el 50% de la población comprendida entre 15 meses y 15 años. El programa de vacunación reduciría de un 85% a un 93% el número de casos, según el porcentaje de efectividad conseguido por la vacuna en cada grupo de edad.El índice beneficio-coste de la introducción de la vacuna en el calendario de vacunación infantil se cifra en 1,23.

Conclusiones: Desde la perspectiva social, la estrategia de vacunación frente a la varicela, junto a la TV, se muestra rentable. Dicha rentabilidad se ve modificada al introducir una segunda dosis de vacuna.

11:10 **P372**

LA MALARIA. NUESTRA CASUÍSTICA EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS.

Inés Galé Ansó[1], Oihana Gómez Cámara[1], Ana María Mateo Ferrando[1], Ana María Abizanda Guillén[1], Eduardo Aguilar Perdiguer[1] y Fernando de Juan Martín[1]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

Objetivos: El paludismo sigue siendo un problema de salud pública a nivel global. Según la OMS, 108 países son endémicos en el mundo. En España, el número de casos importados ha crecido paulatinamente desde la década de los 70 debido al aumento de la inmigración, el turismo y trabajadores estacionales en países endémicos.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de paludismo confirmado en niños ingresados en la unidad de Infecciosos de nuestro hospital, entre Enero del 2000 y Enero de 2010.

Resultados: En el periodo anteriormente descrito fueron ingresados 51 niños con el diagnóstico de paludismo. La edad media de presentación fue de 73,3 meses (rango: 11 meses y los 13 años), con un ligero predominio en el sexo femenino (53,8% vs 46,2% en varones) El 92,3% de los pacientes procedían del África Subsahariana con predominio de Guinea Ecuatorial (17 casos: 43,6%) En 35 casos (89,7%) constaba un viaje reciente a su país de origen, habiendo recibido profilaxis antipalúdica 2 casos. Existió fiebre en el 71,8% de los casos, hepatomegalia en el 59%, esplenomegalia en el 56,4%, un 28,2% precisó transfusión de concentrado de hematíes y 3 casos requirieron ingreso en UCI. En el 100% de los casos se realizó gota gruesa como método diagnóstico inicial. El P. falciparum destaca entre los demás afectando al 71,8 % de los casos, seguido de P. vivax (12,8%) y de P. malarie (5,1%). La detección de antígeno de Plasmodium en sangre se realizó en 21 casos (53,8%) y en ninguno se realizó la determinación genómica con PCR. La combinación de quinina y pirimetamina con sulfadioxina se aplicó en el 61,5 % de la muestra. Se encontró parasitación intestinal concomitante en 8 casos.

Conclusiones: Como muestran las últimas estadísticas españolas sobre la malaria la incidencia de esta enfermedad está aumentando. Destacar la importancia de un diagnóstico de sospecha ante viajes recientes a zonas endémicas, realizar una profilaxis adecuada (en nuestro estudio únicamente 2 casos la habían realizado) y el despistaje de otras parasitosis asociadas.

11:15 **P373**

MICOBACTERIUM BOVIS Y LECHE NO PASTEURIZADA.

Carolina Jiménez Alcántara[1], David Moreno Pérez[1], Esmeralda Núñez Cuadros[1], Eloisa de Santiago Caro[1], Sonia Lacasa Maseri[1] y Antonio Urda Cardona[1]

[1]Hospital Materno Infantil, Málaga

Introducción: Actualmente la prevalencia de tuberculosis bovina en España es baja (1,5-1% en los últimos cinco años) gracias al control de la enfermedad en el ganado y pasteurización de la leche, resultando extremadamente raro el contagio de Mycobacterium bovis (MB) a humanos en nuestro medio. La sospecha de tuberculosis abdominal en pacientes procedentes de áreas endémicas debe hacer pensar en esta posibilidad para instaurar un tratamiento empírico adecuado. MB es resistente a pirazinamida sistemáticamente.

Casos Clínicos: Cuatro pacientes (3 varones), de origen marroquí, con edades entre 2 y 6 años, con síndrome constitucional subagudo (10-60 días), dolor abdominal y el antecedente de ingestión de leche de vaca no pasteurizada en su país de origen. La prueba de la tuberculina fue negativa en tres de ellos. Dos pacientes presentaron peritonitis bacteriana secundaria y otro un cuadro de oclusión intestinal y fístula estercorácea. En dos pacientes se aisló MB, y en todos los casos se obtuvo positividad a MB por PCR de material quirúrgico. Uno de los casos fue diagnosticado durante el ingreso de déficit de expresión de moléculas HLA-II. En los cuatro casos se decidió tratamiento médico empírico ante la presencia de granulomas caseificantes en biopsia peritoneal (2 casos) y nódulos linfáticos abdominales (2 casos), consistente en isoniazida, rifampicina y aminoglucósido (estreptomicina 2 casos; amikacina 2 casos). Uno de los pacientes presentó una reacción alérgica grave (síndrome de Dress) secundario a rifampicina, obligando al empleo de fármacos de segunda línea. Sólo el caso de la fístula precisó intervención quirúrgica.

Comentarios: En el diagnóstico de sospecha de la tuberculosis abdominal por MB son muy importantes los datos clínicos y epidemiológicos recogidos en la anamnesis, como el carácter subagudo del síndrome constitucional y del dolor abdominal, la procedencia de zona endémica y/o la ingesta de leche no pasteurizada, condicionando la terapia empírica antituberculosa. En la tuberculosis abdominal el tratamiento de elección es médico, reservándose la cirugía en caso de complicaciones como estenosis, fístulas o hemorragias.

11:20 **P374**

INFECÇÃO INVASIVA A SAMONELLA ASSOCIADA A IMUNODEFICIÊNCIA PRIMÁRIA.

Tania Serrao[1], Maria João Brito[1] y Conceição Neves[1]

[1]HDE, Lisboa, Portugal

Introdução: A infecção por Salmonella não typhi tem habitualmente um curso benigno. A doença invasiva (meningite, septicemia, osteíte) é rara, e a ausência de determinados factores de risco (anemia de células falciformes, neoplasia, enterocolite, VIH), implica o estudo de uma disfunção da imunidade primária.

Material e Métodos: Colheita de dados dos processos clínicos dos doentes com doença invasiva por salmonela com investigação de imunodeficiência primária (IDP).

Resultados: Caso clínico 1: criança do sexo masculino, sem história de infecções prévias. Aos 11 meses realizou correcção cirúrgica por craniossinostose. Com 3 anos teve abcesso cutâneo da região frontal que necessitou de drenagem e se isolou Salmonella enteritidis. Fez antibioticoterapia com melhoria mas após um mês houve recidiva do abcesso, com extensão à pálpebra, região subgleal frontoparietal que se complicou de osteíte da região frontal com necessidade de craniectomia. Perante uma infecção grave por um agente não habitual investigou-se IDP, tendo-se identificado uma diminuição da expressão do receptor da IL12.

Caso clínico 2: criança do sexo masculino internado com um mês de idade por sépsis e meningite no contexto de choque tóxico e diarreia com sangue. No exame cultural do líquido cefalorraquidiano observavam-se muitos bacilos gram negativos mas o exame cultural foi negativo. Na coprocultura isolou-se Salmonella typhimurium pelo que se admitiu ser este também o agente etiológico da meningite. Posteriormente realizou estudo de IDP em que se verificou uma diminuição da expressão do receptor da IL12.

Ambos os casos têm em curso estudo genético e actualmente com 6 e 2 anos de idade não têm referência a infecções graves nem outros episódios de doença invasiva a Salmonella.

Conclusão: Os doentes com doença invasiva por Salmonella não thyphi devem ser investigados para uma disfunção da via IL12/23-INFg. Esta imunodeficiência é pouco conhecida e a investigação relativamente recente, pelo que é necessário acompanhar estes doentes e conhecer outros estudos para determinação do seu prognóstico a longo prazo.

11:25 **P375**

DOENÇA INVASIVA POR SALMONELLA NÃO TYPHI: EXPERIÊNCIA DE UM DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA.

Joana F. Oliveira[1], Paula Correia[1] y Maria João Brito[1]

[1]Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Lisboa, Portugal

Introdução. As infecções por Salmonella não typhi são habitualmente auto-limitadas mas podem associar-se a um espectro alargado de complicações, nomeadamente bacteriemia, enterocolite, meningite e osteomielite. As complicações são mais frequentes abaixo dos 3 meses, drepanocíticos e doentes imunodeprimidos.

Objectivo. Caracterização da doença invasiva por Salmonella não typhi num Departamento de Pediatria de um hospital terciário.

Material e métodos. Estudo retrospectivo entre Abril de 2004 e Janeiro de 2011. Foram analisados dados demográficos, comorbilidades, clínica e evolução e dados microbiológicos

Resultados. Incluídas 12 crianças, com uma mediana de idade de 4,5 anos (7 meses-15 anos). Sete (58%) eram de origem africana (duas oriundas de países africanos). Quatro crianças tinham drepanocitose, uma lúpus eritematoso sistémico sob terapêutica imunossupressora e uma malária grave. Os diagnósticos foram: gastrenterite com bacteriemia (7), osteomielite [4] com bacteriemia [2] e sépsis [2] e bacteriemia isolada [1]. As formas clínicas mais graves (osteomielite e sépsis) ocorreram em doentes drepanocíticos.

A mediana dos leucócitos foi 18250/µL, neutrófilos 7053.5/µL, PCR 7.215mg/dL (max 40,2). A mediana da hemoglobina foi 10.8 g/dL.

Em todos os casos foi identificada Salmonella não typhi: S. enteritidis (8) S. typhimurium [2] e Salmonella spp [2]. Verificou-se resistência à ampicilina [2], à ciprofloxacina [2] e cotrimoxazol [1]. Todas as estirpes eram sensíveis ao ceftriaxone e cefotaxima. Apenas uma criança não fez antibioticoterapia (gastroenterite aguda com bacteriemia transitória) e todas as restantes (92%) foram medicadas com ceftriaxone. A mediana da duração do internamento foi de 8.5 dias.

A evolução clínica foi favorável na maioria dos casos. O estudo da imunidade realizado em 7/12 crianças e não mostrou alterações.

Conclusões. A doença invasiva por Salmonella tem um espectro clínico variável e pode associar-se a morbilidade significativa principalmente em crianças com comorbilidades, nomeadamente drepanocitose. A prevenção e vigilância epidemiológica são aspectos fundamentais para o controle desta infecção.

Embora não seja consensual nas formas graves e na ausência de factores de risco provavelmente será importante excluir deficits da imunidade.

11:30 **P376**

INFECCIÓN POR METANEUMOVIRUS EN NUESTRO HOSPITAL.

Pilar Riu Villanueva[1], Mª Elena Herrero Crespo[1], Xavier Bringue Espuny[1] y Eduard Solé Mir[1]

[1]Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida

Introducción: El metaneumovirus humano (MPVh) es una causa prevalente de infección respiratoria aguda (IRA). Con la puesta en marcha de técnicas rápidas para su detección, hemos valorado su participación como causa de IRA en nuestra población.

Objetivos: Conocer la incidencia, características epidemiológicas, clínica y complicaciones de los procesos infecciosos producidos por MPVh en nuestros pacientes hospitalizados.

Material y métodos: Estudio descriptivo prospectivo en pacientes de 0 a 14 años hospitalizados con clínica de IRA en los que se detectó infección por MPVh desde septiembre 2010 a enero 2011 (ambos incluidos). La infección por MPVh se determinó mediante amplificación genómica, PCR en frotis nasal.

Resultados: De 383 muestras recogidas en el periodo a estudio, 95 fueron positivas para virus, de las cuales 16 fueron MPVh positivos (16,8% del total de positivos).

Los casos se presentaron entre las semanas 37 y 51, el 62% en la 37, y el 87% entre la 37 y 41.

Precisaron una media de 4,9 días de hospitalización (rango 2-7). No se observó agregación en función de edad ni sexo. La mayoría presentaba semiología de IRA, asociando 13 casos dificultad respiratoria. Los motivos de ingreso fueron bronquitis/bronquiolitis en 11 casos, neumonía en 2, encefalitis en uno, apneas en paciente con parálisis cerebral, y otro por síndrome febril.

Conclusiones:

-De los pacientes ingresados por IRA, el MPVh supone el 4%.

-El 87% de los casos se agruparon entre la semana 37 y 41.

-Presentan clínica de infección respiratoria de vía superior, siendo el principal motivo de ingreso la dificultad respiratoria. Las complicaciones bacterianas son raras. 2 casos presentaron complicaciones neurológicas.

-En un 75% de procesos respiratorios no identificamos el agente etiológico. Sería interesante introducir nuevas técnicas de detección viral para el estudio epidemiológico de las infecciones respiratorias agudas en nuestra población infantil.

11:35 **P377**

NEUROCISTICERCOSIS: COMPARACIÓN DE DOS CASOS.

Laura Serrano López[1], Miguel Ángel Delgado Jiménez[1], Beatriz Guerrero Montenegro[1], Mª Teresa Romero Paniagua[1], Ana Mª Campos Martínez[1] y Juan Luis Santos Pérez[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Antecedentes. La neurocisticercosis es una infestación encefálica por el estadio larvario (cisticerco) de la tenia solium. Es una enfermedad infrecuente en Europa, aunque actualmente emergente por la inmigración desde países endémicos, tales como México, Bolivia, India y África. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son las convulsiones, habitualmente parciales, cefalea, desorientación y vómitos. El diagnóstico se basa en criterios clínicos y epidemiológicos, estudios serológicos y pruebas de imagen: RM y TC.

Objetivo: Se describen dos casos clínicos atendidos en nuestro servicio con diferente enfoque terapéutico.

Caso 1. Varón de 10 años de edad que ingresa por cefalea, vómitos e hipertonía en flexión de miembro inferior izquierdo, junto parestesias, tras lo cual aparecieron movimientos clónicos de ese miembro, que se generalizaron, quedando inconsciente, seguidas de estupor e hipotonía. El EEG realizado fue normal. La RM sugiere la existencia de

lesión de naturaleza inflamatoria en lóbulo parietal derecho rodeada de edema con realce periférico, sugerente de cisticercosis. Las serologías de cisticerco fueron negativas. Se inició el tratamiento con dexametasona oral y albendazol, tras lo cual permaneció asintomático del punto de vista neurológico.

Caso 2. Paciente mujer de 9 años procedente de Bolivia, que ingresa por presentar crisis parcial compleja secundariamente generalizada. En RM se observa una lesión ocupante de espacio a nivel frontal sugerente de cisticercosis. Se decide intervención mediante realización de craneotomía frontal y extirpación completa de la lesión única de contenido purulento con áreas calcificadas, sugerente de absceso de origen parasitario. La evolución postquirúrgica fue favorable, sin evidenciarse nuevos episodios comiciales.

Conclusiones: En ambos casos se realizó el diagnóstico de neurocisticercosis por coincidencia de dos criterios menores y uno mayor. La negatividad de la serología no excluye el diagnóstico. Existen controversias en cuanto al tratamiento de esta enfermedad. En nuestros casos, éste se abordó de forma diferente, dependiendo del tipo de lesión observada, de la presencia de hipertensión intracraneal y de la facilidad de abordaje neuroquirúrgico, independizando cada caso. En ambos el tratamiento fue efectivo y la sintomatología neurológica desapareció.

11:40 **P378**

PAROTIDITIS NEONATAL: NO SIEMPRE S. AUREUS.

Sonia Lacasa Maseri[1], Esmeralda Núñez Cuadros[1], David Moreno Pérez[1], Francisco Jesús García Martín[1], Ana María Cordón Martínez[1] y Antonio Urda Cardona[1]

[1]Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introduccion: La parotiditis aguda neonatal es una patología muy infrecuente que supone 3,8/10.000 ingresos. Suele aparecer en recién nacidos con factores de riesgo. Staphylococcusaureus (SA) es el agente responsable de más de la mitad de los casos, siendo otros gérmenes como Streptococcusagalactiae (SGB) menos habituales.

Material y Metodos: estudio descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados de parotiditis neonatal en los 2 últimos años en un hospital de tercer nivel.

Resultados: Se han diagnosticado 3 casos, todos varones, con una media de edad de 11 días y sin antecedentes materno-obstétricos. En ningún caso existían factores predisponentes. Todos presentaron fiebre al inicio del cuadro, siendo el motivo de consulta en 2 de ellos la aparición brusca de tumefacción dolorosa en región pre y retroauricular con signos de inflamación local. En un caso la tumoración parotídea apareció a las 6 horas del ingreso tras clínica inicial de sepsis. En los 3 casos la afectación fue unilateral. Se aisló el germen en todos: SA en 2 casos, uno en exudado de mucosa yugal y otro en exudado de conducto de Stenon, ambos con hemocultivo negativo y sin elevación de reactantes de fase aguda. En el paciente con clínica de sepsis se aisló SGB en hemocultivo, presentó elevación marcada de PCR (121mg/l) y PCT (94ng/ml) y la ecografía permitió diferenciarlo de síndrome celulitis-adenitis. En este caso se realizó despistaje de colonización materna con cultivo positivo en exudado vaginorrectal y leche materna recibiendo tratamiento. El tratamiento empírico en los casos SA fue Cefotaxima+Cloxacilina, retirándose la última tras recibir cultivo. En el caso SGB fue Ampicilina+Gentamicina y tras la aparición de la tumoración parotídea se modificó a Amoxicilina-Clavulánico. El tiempo de estancia hospitalaria y tratamiento antibiótico intravenoso osciló entre 9-14 días. Todos evolucionaron favorablemente.

Conclusiones: Aunque SA es el germen más frecuente, si se acompaña de afectación del estado general y datos de bacteriemia, es fundamental pensar en gérmenes como SGB para iniciar pauta antibiótica adecuada. En estos casos la ecografía nos permitirá establecer diagnóstico diferencial con el síndrome celulitis-adenitis. Se hace imprescindible el despistaje de colonización materna para evitar recurrencias.

Título imagen: Parotiditis neonatal .

11:45 **P379**

CRISIS COMICIAL POR CISTICERCO.

Iria Carballeira González[1], Rosa Mª Romaris Barca[1], Alba Corrales Santos[1], Adriana Mª Torrado Chouciño[1], María Bocanegra López[1] y José Luaces González[1]

[1]C.H. Arquitecto Marcide, Ferrol (A Coruña)

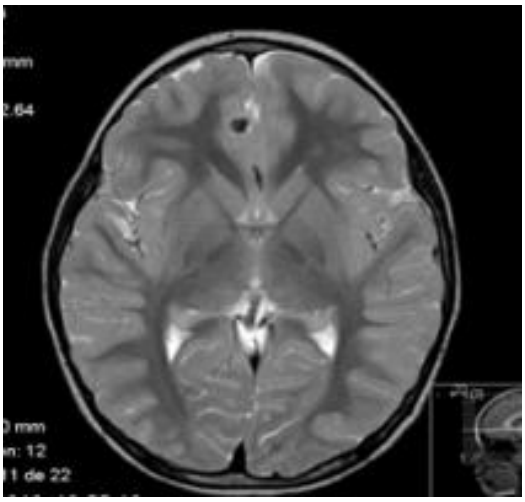
Introducción: La neurocisticercosis es una enfermedad emergente en Europa por la inmigración desde países endémicos (Sudámerica, Asia y África Subsahariana). Es la afectación del SNC por el estado larvario (cisticerco) de las tenias, generalmente T. Solium. La manifestación clínica más frecuente son las convulsiones, habitualmente parciales, y su diagnóstico se basa en datos clínicos y epidemiológicos y en estudios serológicos y de neuroimagen. Presentamos un caso de crisis convulsiva secundaria a lesiones neurocisticercoides múltiples.

Caso clínico: Paciente de 6 años de nacionalidad colombiana, con deprivación social, económica y afectiva hasta los 4 años, que presentó una crisis comicial previa y no recibe tratamiento actualmente. Ingresa por crisis parcial en forma de movimientos tónico-clónicos de miembro superior e inferior izquierdos y versión ocular ipsilateral a los paroxismos motores con generalización secundaria, que cede tras administración de diazepam intravenoso, persistiendo sonmolencia y hemiparesia izquierda, iniciándose tratamiento con valproico en perfusión, y presentando exploración neurológica dentro de la normalidad a las 6 horas. En la RNM realizada se objetivan focos hiperintensos a nivel frontal bilateral, lóbulo temporal derecho y región parietooccipital derecha, y acompañados en esta última localización de edema perilesional. El estudio de parásitos en heces y las serologías para cisticerco en sangre y LCR fueron negativos, la valoración oftalmológica no mostró quistes y no se objetivaron calcificaciones a otros niveles. Ante la sospecha de neurocisticercosis en fase IV se inició tratamiento con albendazol (3 s.) y dexametasona (5 d.), y se mantuvo el valproico oral, estando la paciente asintomática desde el punto de vista neurológico en el momento actual (a 3 m. del diagnóstico inicial).

Conclusiones: La neurocisticercosis, debe incluirse en el diagnóstico diferencial de pacientes mayores con una convulsión afebril, sobre todo focal, que proceden de área endémica, junto a causa infecciosa y tumoral. Los estudios serológicos, de utilidad limitada, no deben ser utilizados de forma aislada para confirmar ó descartar el diag-

nóstico. Con el tratamiento adecuado, tiene un curso favorable, con degeneración de los parásitos y formación de nódulos calcificados residuales.

Título imagen: RNM T2



11:50 **P380**

LEISHMANIASIS VISCERAL Y TRATAMIENTO ACTUAL: ANTIMONIALES PENTAVALENTES VERSUS ANFOTERICINA B LIPOSOMAL, ¿ES REALMENTE EL COSTE UNA LIMITACIÓN?.

Laura Segura Navas[1], Mario Ferrer Vázquez[1], José Luís Tripiana López[1], Montserrat Amat Bou[1], María Victoria González Cortés[1] y José Manuel Martín Arenós[1]

[1]Hospital General, Castellón de la Plana/Castelló de la Plana (Castellón)

Introducción: La Leishmaniasis visceral (LV) es una zoonosis con amplia distribución geográfica. En la zona Mediterránea está producida por L.infantum mediante la picadura de mosquito (Phlebotomus), con reservorio en cánidos. Presenta alteraciones clínico-analíticas típicas. El tratamiento clásico son los antimoniales pentavalentes, aunque actualmente está siendo sustituido por Anfotericina B Liposomal (ABL).

Materiales y Métodos: Estudio retrospectivo de casos diagnosticados de LV en menores de 14 años, entre 1994-2010, en el Hospital General de Castellón. Se utilizó la revisión de las historias clínicas, analizando variables clínicas, analíticas, método diagnóstico y tratamiento.

Resultados: 14 niños diagnosticados de LV, con edad media de 17 meses (rango: 6-43). Sintomatología inicial: fiebre en el 100% de los pacientes, esplenomegalia 80%, hepatomegalia 66%. Alteraciones analíticas: anemia 100%, trombopenia 86% y leucopenia 33%. Diagnóstico: aspirado de médula ósea (AMO) en 13 pacientes, obteniendo resultado positivo en 11, determinación serológica de anticuerpos positiva en el 71%, en los 3 casos en los que el AMO no fue diagnóstico, los anticuerpos fueron positivos. Tratamiento: 12 pacientes fueron tratados con Meglumina antimoniato (MA), a una dosis diaria única de 20 mg/kg en dos tandas de 14 días, y los 2 restantes con ABL, con una dosis total de 24mg/kg, en 6 dosis administradas en los primeros 10 días, sin presentar ninguna complicación. La estancia hospitalaria media de los pacientes tratados con MA fue de 23 días (rango: 16-36) respecto a los 16 días (rango: 15-17) para el tratamiento con ABL.

Discusión: La LV sigue siendo una enfermedad frecuente en nuestro medio. El tratamiento con ABL posee una eficacia similar a la MA, tal y como se ha descrito en numerosos artículos, presentando menos efectos secundarios, solventando el problema de las resistencias farmacológicas y reduciendo los días de estancia hospitalaria. Es cierto que el coste del fármaco ABL es muy superior, sin embargo la reducción de la hospitalización y días de tratamiento se traduce en un ahorro global de costes de hasta un 20% según nuestros resultados, presentando así una terapia coste-efectiva, aunque deberá confirmarse con una muestra más amplia.

11:55 **P381**

MENINGOENCEFALITIS POR HAEMOPHILUS INFLUENZAE NO TIPABLE.

María del Mar Pardo Celdrán[1], Teresa de Toro Lozano[1], Macarena Anchóriz Esquitino[1], Encarnación Fernández Rodríguez[1] y Katty Pamela Guzmán Laura[1]

[1]Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla

Antecedentes. Haemophilus Influenzae no tipable (HiNT) coloniza la nasofaringe hasta el 50% de los niños, siendo una causa frecuente de enfermedad localizada del tracto respiratorio aunque en la actualidad, causa rara de enfermedad invasiva del SNC, especialmente en niños sanos.

Objetivos: Plantear la posibilidad de enfermedad invasiva de SNC por gérmenes colonizadores habituales de orofaringe.

Material y métodos: Revisión de un caso clínico y de la bibliografía actual.

Caso clínico. Niño de 8 meses que acude a nuestro hospital por fiebre de 48 horas y empeoramiento del estado general, con antecedentes de OMA de repetición y vacunación correcta según edad, incluida vacuna antineumocócica, 2 dosis. En la exploración física se objetiva gran afectación del estado general, decaído, polipnea, palidez cutánea, frialdad de extremidades y relleno capilar >3 seg. Poco reactivo a estímulos. No signos meníngeos. No exantemas ni petequias. Resto de la exploración normal. Radiografía de tórax normal. Se realiza hemograma, bioquímica y equilibrio ácido-base con valores dentro de la normalidad. Se observó PCR máxima: 298,6 mg/L, TPTA alargado y Dímeros-D 1880 mcg/L. En el estudio citoquímico de LCR: 6.600 células (98% PMN), proteínas 1,34 g/L, glucosa 0,23 g/L. Hemocultivo y Cultivo LCR: Haemophilus influenzae no tipable. Enterovirus negativos. El paciente requirió ingreso en UCIP y tratamiento con antibioterapia sensible intravenosa. Se realizan además TAC con y sin contraste y EEG ambos sin hallazgos. En RMN, se aprecia realce leptomeníngeo-pial a nivel bifrontal y área focal de realce anormal del córtex frontal parasagital izquierdo subyacente, compatibles con cambios inflamatorios-cerebritis. Prominencia benigna de espacios subaracnoideos. Se realiza estudio de inmunodeficiencia primaria, con resultado normal. Mediante PCR se confirmó la ausencia de determinantes genéticos capsulares en el germen. Las lesiones radiológicas desaparecieron completamente en controles evolutivos y el paciente curó sin secuelas.

Conclusiones. A pesar de que la mayoría de casos de enfermedad invasiva del SNC por H. influenzae no tipificables se presentan en pacientes con defectos de inmunidad o portadores de VDVP, el caso clínico sugiere que pueden existir cepas de HiNT con potencial invasivo para causar infección del SNC ocasionalmente en niños sin aparentes factores de riesgo.

12:00 **P382**

INTOXICACIÓN ALIMENTARIA CAUSADA POR BOTULISMO: PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Ofelia Fernández de la Cruz[1], Patricia Barros García[1], Amparo López Lafuente[1], Antonio Polo Antúnez[1], Pedro Javier García Cuesta[1] y Mª José López Rodríguez[1]

[1]Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

Introducción: el botulismo alimentario (BA) es una enfermedad rara,potencialmente letal,debida a la ingestión de un alimento en el que la bacteria Clostridium botulinum se ha multiplicado y ha ge-

nerado su neurotoxina.Se encuentra en alimentos frescos,cocinados y conservas caseras.Las esporas pueden resistir la cocción durante varias horas,permitiendo la supervivencia de la bacteria a las medidas de conservación de alimentos.Los síntomas aparecen 12-36 horas tras la ingestión.Período de incubación varía de horas hasta 1 semana.La neurotoxina bloquea la transmisión neuromuscular presináptica,provocando parálisis fláccida,aguda,descendente.Diágnóstico es clínico,confirmándose con detección de toxina en suero o heces.Pronóstico bueno con recuperación completa en la mayoría de casos.

Caso Clínico: Niño de 10 años sin antecedentes de interés.Consulta por visión borrosa y diplopía.Desde hace 4 días refiere mareo,xerostomía y debilidad,junto con estreñimiento y dolor abdominal de 15 días de evolución.Exploración:Peso:33,6 kg.Talla: 143 cm.PC: 55,5 cm.Tª:36,4ºC. TA:89/57.FC:81 lpm.Glasgow 15.Aspecto cansado.Hiperemia conjuntival bilateral.Xerostomía importante.Pupilas midriáticas arreactivas. Ptosis palpebral bilateral.Paresia de 6º par craneal.Disartria.Debilidad muscular generalizada.Disminución del tono flexor del cuello.Abdomen:blando,depresible,abundantes heces. Resto normal.P.complementarias:hemograma,bioquímica,autoinmunidad,neuroimagen,serología ,tóxicos en orina,EEG y ECG normales.Empeoramiento de debilidad muscular y aparición de disfagia.Reinterrogando a la familia,refieren los padres y la hermana visión borrosa,disfagia y estreñimiento desde hacía 20 días.Son consumidores habituales de conservas caseras.Se completa el estudio con EMG apareciendo valores de jitter patológicos.Ante la sospecha de BA y el empeoramiento clínico recibe antitoxina equina.Se pauta tratamiento con enemas y macrogol oral para estreñimiento.Se contacta con Medicina Preventiva no localizándose alimento sospechoso.Confirmación en suero de toxina botulínica.Evolución favorable en 30 días.

Conclusiones: la mejor prevención del BA es cumplir con las medidas de seguridad para elaboración de conservas y evitar alimentos sospechosos.Es fundamental la búsqueda del alimento causal para limitar la extensión de la enfermedad,por este motivo ante la sospecha clínica de BA se debe poner en conocimiento de las autoridades sanitarias.

12:05 **P383**

UN CASO COMPLICADO DE GRIPE A.

Concepción Olga Vilas Vázquez[1], Miriam Andrea Seoane Reino[1], Cristina López Muinelo[1], Miriam Prat Roibás[1], Armando Manuel Paz Vilar[1] y Carmen Almuiña Simón[1]

[1]Hospital Lucus Augusti, Lugo

Introducción: La mayoría de las infecciones por gripe A H1N1 han tenido un curso leve. En los casos de sobreinfección bacteriana, entre los patógenos más frecuentes destacan: Streptococcus pneumoniae, Staphylococcus aureus, bacilos gram negativos y estreptococos grupo A.

Caso clínico: Lactante varón de 13 meses que acude por fiebre de 4 días de evolución y exantema. Antecedentes personales: vacunación actualizada, incluida antineumocócica. En la exploración física destacaba exantema maculoso eritematoso que afectaba a tronco y extremidades. Pruebas complementarias al ingreso: 11,200 leucocitos sin desviación izqda, PCR: 100 mg/l y PCT: 1,07 ng/mL. Rx de tórax: no evidencia de condensación. Se ingresa para estudio de fiebre sin foco. A las 30 horas de ingreso, ante la persistencia de fiebre elevada y auscultación patológica, se decide repetir Rx de tórax con hallazgo de condensación neumónica y derrame pleural dcho no tabicado, ecográficamente significativo, por lo que se procede a realizar toracocentesis y colocación de tubo de drenaje pleural. Se decide su paso a UCI por evidenciarse fracaso renal agudo y mantenerse hemodinámicamente inestable, precisando soporte inotrópico con dopamina y noradrenalina. Se establece nutrición parenteral durante 4 días. Pruebas complementarias durante el ingreso: a las 30 horas del ingreso, se repite control analítico con 26,600 leucocitos sin desviación izquierda, PCR de 132 y PCT 1.63; posteriormente en el cultivo de líquido pleural se aislan colonias de Streptococo pyogenes grupo A (sensible a vancomicina y cefotaxima) y se recibe resultado con PCR positivo para virus influenza H1N1 en el frotis de exudado faringoamigdalar. Resto de cultivos negativos. Se instaura desde su ingreso en UCI oseltamivir y antibioterapia IV con cefotaxima y vancomicina que recibe durante 19 días. Evolución clínica, analítica y radiológica progresivamente favorable. Diagnósticos al alta: Neumonía multilobar bilateral (lóbulo superior e inferior izquierda y medio e inferior dcha) con derrame pleural paraneumónico dcho por Streptococo pyogenes, shock séptico, infección por virus gripe A H1N1.

Conclusión: Es importante conocer las posibles complicaciones de la gripe A, especialmente las que son potencialmente mortales, ya que un diagnóstico y tratamiento precoz puede suponer la supervivencia del paciente.

12:10 **P384**

¿RESULTA COSTE-EFECTIVA PARA LA SANIDAD PÚBLICA LA VACUNACIÓN FRENTE A ROTAVIRUS?.

Rosario Bachiller Luque[1], José María Eiros Bouza[2], Alberto Pérez Rubio[3] y Javier Castrodeza Sanz[3]

[1]Centro de Salud La Pilarica, Valladolid, [2]Facultad de Medicina, Valladolid y [3]Observatorio de Salud Pública, Valladolid

Antecedentes. Los rotavirus son un motivo importante de gastroenteritis aguda en pediatría con el consiguiente impacto económico tanto en costes directos como indirectos. El desarrollo de vacunas efectivas y seguras ha sufrido diversos avatares con retirada y reintroducción en nuestro pais. Su inclusión en el calendario vacunal de los sistemas de salud pública no está consensuada

El objetivo de este estudio es evaluar el coste-efectividad de su introducción en el Sistema Público de una Comunidad Autónoma española.

Material y Métodos. Se ha planteado una evaluación económica de coste-beneficio y coste-utilidad a través de un árbol de decisión. Se estudia una cohorte ficticia de 100.000 niños recién nacidos a los que se les administraría junto a la vacuna de la DTP la vacuna frente al Rotavirus. El estudio analiza la perspectiva social y del financiador. El horizonte temporal elegido ha sido hasta que la cohorte de estudio cumpliera 5 años, aplicando una tasa de descuento del 5%. Se ha llevado a cabo un análisis de sensibilidad.

Resultados. Según la tasa de incidencia estimada para los niños de la Comunidad Autónoma analizada, padecerían la enfermedad casi el 70% de los niños menores de 5 años. El programa de vacunación reduciría de un 65% a un 85% el número de casos, según la modalidad de vacuna utilizada.

Conclusiones. Bajo las asunciones del estudio la vacunación rutinaria de los recién nacidos de Castilla y León no es rentable ni coste-efectiva a menos que el precio de la vacuna por dosis fuese de 60€(Vacuna A) o 35€ (Vacuna B).

Viernes, 17 de junio (12:30 - 14:00)

ENDOCRINOLOGÍA.

Sala 5 (Pabellón 2, planta 0)

12:30 **394**

INFLUENCIA DEL SOBREPESO SOBRE LA SENSIBILIDAD A LA INSULINA EN UN GRUPO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON DIABETES MELLITUS TIPO 1.

Enrique Palomo Atance[1], María José Ballester Herrera[1], Patricio Giralt Muiña[1], Rafael Ruiz Cano[2], Alberto León Martín[1], Juan Giralt Muiña[3] y María José Sánchez Fernández[1]

[1]Hospital General, Ciudad Real, [2]Complejo Hospitalario Universitario, Albacete y [3]Escuela Superior de Informática - Universidad de Castilla-La Mancha

Introducción: El sobrepeso se relaciona con insulinorresistencia (IR) en pacientes con diabetes mellitus tipo 1 (DM1), aumentando su riesgo cardiovascular.

La tasa estimada de disposición de glucosa (TEDG) se obtiene a partir del clamp euglucémico hiperinsulinémico, relacionándose inversamente con el grado de IR. Hasta el momento no se ha estudiado en pacientes pediátricos.

Objetivos: Comparar la IR mediante la TEDG y las necesidades diarias de insulina (en UI/kg/día y UI/m2/día) en niños diabeticos con sobrepeso-obesidad frente a niños diabéticos con normopeso.

Valorar la correlación entre la adiposidad intraabdominal y los marcadores de IR anteriores, así como con la presencia de perfil lipoproteico de riesgo cardiovascular.

Material y métodos: Se recogen 115 pacientes (5-17 años) con DM1 en tratamiento con insulinoterapia intensiva. Se determinan: peso, talla, IMC (según valores de referencia de Hernández, 1988), perímetro abdominal (PA) (según valores de McCarthy, 2001) y de cadera, dosis de insulina (en UI/kg y UI/m2), hemoglobina glicosilada (HbA1c) (según el DCCT), tensión arterial y perfil lipoproteico. Se realiza análisis estadístico descriptivo e inferencial utilizando el programa SPSS.

Resultados: Se observa una prevalencia de sobrepeso del 28,69% y de obesidad del 18,26%, con un predominio entre las mujeres. Existen diferencias significativas en la TEDG entre el grupo de mayores de 11 años con obesidad y el resto. Se observa una dosis mayor de insulina en aquellos con sobrepeso-obesidad respecto al resto, siendo significativa cuando se mide en UI/m2/día. En los obesos se encuentran valores significativamente más elevados de LDL-colesterol y más bajos de HDL-colesterol. No se aprecia correlación entre el PA y los marcadores de IR citados.

Conclusiones: El sobrepeso y la obesidad son frecuentes entre la población pediátrica con DM1.

La TEDG en mayores de 11 años (edad puberal mayoritariamente) con obesidad y DM1 parece ser un marcador de IR.

La cuantificación de las necesidades de insulina en UI/m2/día podría ser un marcador de IR más sensible que cuando se hace en UI/kg/día.

En pacientes con obesidad y DM1 se identifica un perfil lipoproteico de mayor riesgo cardiovascular.

12:40 **395**

FACTORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR EN ADOLESCENTES OBESOS.

Irene Alonso Pérez[1], José González González[1], Óscar Manuel López Moreira[1], Mercedes López-Campos Bodineau[1], Susana Bernal Cerrato[2] y José Antonio Bermúdez de la Vega[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla y [2]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Objetivo: Identificar en una población de obesos púberes factores de riesgo cardiovascular y si guardan relación con la edad, sexo, estadio puberal y grado de obesidad.

Material y métodos: Se realizó estudio observacional prospectivo de una cohorte de 60 pacientes de 10 a 14 años, púberes (Tanner 2 a 5) y con obesidad exógena (IMC=2DE). Se registraron parámetros antropométricos (talla, peso, IMC, perímetro de cintura), tensión arterial y datos analíticos (glucemia basal y tras SOG, insulinemia basal,HbA1c,ácido úrico y perfil lipídico con apolipoproteinas,lipoproteinas a,homocisteina,PCR ultrasensible y microalbuminuria). Análisis estadístico:test de correlación de Pearson,t de Student y Chi cuadrado.

Resultados: En una población de 60 adolescentes púberes (60% hombres y 40% mujeres) con una media de 12.27 años + 1.48DE, con obesidad moderada-intensa(media IMC 162%,DE26.9; media de IMC en SDS 3.48,DE1.36), se detectaron factores de risgo cardiovascular (FRC). en relación con FRC clásicos, el 98.3% de los casos presentó un perímetro de cintura >2SDS,el 20% presentó hipertensión arterial (tensión arterial >p90), el 11,7% mostró un perfil lipídico aterogénico, el 13,3% una glucemia basal alterada y el 15% una intolerancia a la glucosa. En cuanto a otros FRC, el 91.6% presentaron fibrinogenemia >300mg/dl, el 36.6% registró una elevación de PCR y se detectó hiperuricemia en 2,4%. Se establecieron relaciones bivariadas entre los principales criterios auxológicos con el resto de las variables: el IMC mostró correlaciones estadísticamente significativas con el perímetro de cintura(p<0.001), tensión arterial sistólica(p<0.001), HbA1c(p<0.001), ácido úrico (p=0.012) y fibrinogenemia (p=0.05). El perímetro de cintura también se relacionó con la tensión arterial sitólica, HbA1c y ácido úrico (p<0.001). Otras relaciones estadisticamente significativas se constataron entre tensión arterial y uricemia, HbA1c y fibrinogenemia y esta última y PCR.

Conclusiones: en una población de adolescentes púberes con obesidad moderad-intensa, de componente abdominal marcado, se detecta una alta incidencia de otros factores de riesgo cardiovascular. El grado de obesidad guardó relación positiva con las cifras de tensión arterial sistólica, HbA1c, ácido úrico y fibrinogenemia.

12:50 **396**

EFECTO DEL TRATAMIENTO CON METILFENIDATO SOBRE EL CRECIMIENTO EN NIÑOS DIAGNOSTICADOS DE TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD.

Noelia Álvarez Gil[1], Carmen Vázquez Ordóñez[1], María Martín-Frías[1], Gustavo Lorenzo Sanz[1], M. del Milagro Alonso Blanco[1] y Raquel Barrio Castellanos[1]

[1]Hospital Ramón y Cajal, Madrid

Introducción. El aumento en la prevalencia del trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) ha incrementado la prescripción

de metilfenidato (MF). Hay discrepancias sobre el efecto negativo del MF en el crecimiento.

Objetivos. Evaluar el efecto del tratamiento con MF sobre el crecimiento en una población pediátrica con TDAH.

Pacientes y métodos. Estudio prospectivo de 48 pacientes (81,25% varones) con TDAH (criterios del DSM-IV) seguidos en consultas de Neurología y Endocrinología Pediátrica. Se valoran: los datos antropométricos [talla, velocidad de crecimiento (VC), IMC y talla diana (TD) (Hernández 1998-2004), expresados en desviaciones estándar (DE)], edad ósea (GyP) antes de iniciar MF y al año de tratamiento; datos bioquímicos (IGF1, TSH) y dosis de MF en mg/día. Estudio estadístico con programa SPSS, versión 17.0 mediante pruebas no paramétricas (Wilcoxon, Rho de Spearman); datos expresados en porcentajes (%), mediana y rango intercuartílico.

Resultados. Al inicio de tratamiento la edad media era de 8,5 años (7,8-11,0) y la EO de 8,2 años (6,6-11,3). El 80 % estaban impúberes y el 66% se mantenían en estadio 1 de Tanner al año. La talla diana era de -0,24 DE (-0,8-0,3). La dosis media de MF fue de 20 mg/día (20-30); recibían 20 mg el 62,5%, entre 21-40 mg el 31,25% y 40mg el 8,3%. Los valores de IGF-1 y TSH estuvieron en rango de normalidad en todos los pacientes.

Resultados estadísticos en la siguiente tabla.

Tasa de complicaciones coronarias y alteraciones analíticas de pacientes menores de 12 meses con enfermedad de Kawasaki

	0-6 meses	6-12 meses
Nº Pacientes	7 (58%)	5 (42%)
Edad media Relación V/M	4 meses 2.5/1	8.5 meses 4/1
Leucocitos Plaquetas Fase aguda Plaquetas Fase convalescencia PCR Procalcitonina	24.780 (11.500-44.320) 503.140 (238.000-669.000) 685.450 (445.000-1.207.000) 151.57 (69.8-294.5) 30.20 (0.15-143.73)	18.468 (8.400-34.140) 444.800 (138.000-595.000) 731.400 (384.000-1.570.000) 119 (78.6-184.8) 1.84 (0.62-4.22)
Tasa ectasias coronarias Tasa aneurismas coronarios	100% 28%	80% 0%

No se detectó correlación entre la dosis de MF y la talla, el IMC y la VC al año de tratamiento.

Conclusiones. Se objetiva un empeoramiento de la curva pónderoestatural en este grupo de pacientes tratados con MF, no dependiente de dosis. Son necesarios trabajos con mayor tamaño muestral y seguimiento hasta talla final para aclarar los efectos sobre el crecimiento del tratamiento continuado con estimulantes en la infancia.

13:00 **397**

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LAS DIMENSIONES DE LA CALIDAD DE VIDA QUE AFECTAN A LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA CON DIABETES MELLITUS TIPO 1

Enma Domínguez Martín[1] y María Jesús Miranda Velasco[1]

[1]Facultad de Formación del Profesorado, Cáceres

La diabetes mellitus tipo 1 (DM1) es una de las enfermedades crónicas más frecuentes dentro de la población pediátrica y una de las que causa un mayor coste sociosanitario. El impacto diario que producen las características de la enfermedad sobre el funcionamiento físico y psicológico, llevan a considerar la importancia de dedicar atención a la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) de estos pacientes. El objetivo de este estudio consiste en evaluar qué dimensiones de la CVRS se ven más afectadas por el tratamiento de la enfermedad en la población pediátrica y cómo varían estos valores en función del período escolar (6-12 años)/adolescente (13-18 años), el sexo y el número de años de diagnóstico.

La muestra está constituía por 83 pacientes con DM1 con una edad comprendida entre los 6 y los 18 años, controlados en las unidades de pediatría de cuatro hospitales públicos de Extremadura. El estudio es de tipo descriptivo y evalúa la CVRS a través de la versión española del EQ-5D-Y, compuesto por 5 dimensiones (movilidad, cuidado personal, actividades cotidianas, dolor/malestar y ansiedad/depresión); con 3 opciones de respuesta cada una de ellas: no tengo problemas, tengo algunos problemas y tengo muchos problemas. El cálculo se realizada a través de tablas de contingencia y el estadístico Chi-Cuadrado.

Los resultados indican que la dimensión más afectada para el total de la población pediátrica es la ansiedad/depresión. En función del grupo de edad, ésta afecta en mayor medida y de forma significativa a los adolescentes (p= 0,004). El número de años con la enfermedad, describe una tendencia ascendente (a mayor número de años con la enfermedad mayor percepción de problemas) en las dimensiones de dolor/malestar y ansiedad/depresión, aunque no existen diferencias significativas entre los subgrupos. En función del sexo no existen diferencias significativas.

Resultados que ponen de manifiesto la necesidad de estudiar la CVRS poniendo especial atención a los aspectos psicológicos de la población pediátrica con DM1, independientemente del sexo, en el tratamiento y en los programas educativos que forman parte del mismo, especialmente durante el desarrollo de la adolescencia.

13:10 **398**

VALORACIÓN DEL RIESGO CARDIOVASCULAR EN NIÑOS CON ANTECEDENTES DE CRECIMIENTO EXTRAUTERINO RETARDADO.

Juan Luis Pérez Navero[1], María Ortiz Espejo[1], Concepción Aguilera García[2], Josune Olza Meneses[2], María del Carmen Muñoz Villanueva[3] y Mercedes Gil-Campos[1]

[1]Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, [2]Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos, Granada y [3]Instituto Maimónides de Investigación Biomédica, Córdoba

El crecimiento extrauterino retardado (CER) se define como un déficit nutricional severo (<p10) en prematuros a la 36 semana de edad gestacional corregida y/o al alta de Neonatología. Se ha descrito mayor riesgo de enfermedad cardiovascular (ECV) en niños con retraso del crecimiento intrauterino pero aun no se ha estudiado la posible relacion del CER con el desarrollo durante la infancia de hipertensión arterial, inflamación, resistencia a la insulina, dislipemia o síndrome metabólico.

Métodos: Se seleccionaron 38 niños nacidos entre 1996-2008 con antecedentes de CER y 132 sujetos sanos. Se evaluó antropometría y tensión arterial. Se cuantificó la concentración sérica basal de glucosa, insulina, ácido úrico, ferritina, colesterol total, colesterol de lipoproteínas de alta densidad (cHDL), triglicéridos, Apoproteína A-1, Apo B y proteína C reactiva (PCR) en un autoanalizador Architect de Abbott Laboratories®. Para el cálculo del índice de resistencia a la insulina (HOMAIR) se utilizó la fórmula de Matthews. La concentración de colesterol de lipoproteínas de baja densidad (cLDL) se calculó mediante la fórmula de Friedwald. Los niveles plasmáticos de interleuquina 6, interleuquina 8 (IL-8), factor de necrosis tumoral alfa (TNFa), adiponectina y resistina se cuantificaron en un Luminex®

XMap™ Technology Labscan™ 100. Los datos se analizaron con el paquete estadístico SPSS18 ®.

Resultados: En los sujetos con antecedentes de CER (Grupo CER) se observaron valores de peso, talla e índice de masa corporal significativamente menores que en el Grupo Control (p<0,001) y mayores niveles de tensión arterial, tanto sistólica como diastólica (p<0,001). El Grupo CER presentó mayores niveles de glucosa (p<0,001) y menor concentración de cHDL (p<0,001). Los parámetros de inflamación PCR, IL-8 y TNFa fueron significativamente más elevados en el Grupo CER que en el Grupo Control (p<0.001). En el Grupo CER se observaron menores niveles de adiponectina y mayor concentración de resistina que en el grupo de niños sanos (p<0,001).

Conclusiones: Los niños con antecedentes de CER presentan, en la etapa prepuberal, alteraciones metabólicas e inflamatorias. Es necesario el seguimiento de estos pacientes con factores de riesgo metabólico y de ECV en otras etapas de la vida.

13:20 **399**

INFLUENCIA ÉTNICA EN LA RESPUESTA AL TRATAMIENTO EN UNA POBLACIÓN PEDIÁTRICA OBESA.

Patricia Enes Romero[1], Sinziana Mihaela Stanescu[1], Noelia Álvarez Gil[1], María Martín Frías[1], M. del Milagro Alonso Blanco[1] y Raquel Barrio Castellanos[1]

[1]Hospital Ramón y Cajal, Madrid

Introducción: La prevalencia de la obesidad en la edad pediátrica está aumentando en España de manera llamativa en los últimos años (15.6% en varones, 12% en mujeres). La obesidad se relaciona con aumento del riesgo cardiovascular. Los inmigrantes de origen hispano son un grupo con mayor riesgo de obesidad dentro de la población pediátrica y asocian con más frecuencia factores de riesgo cardiovascular (FRCV). La disminución en el índice de masa corporal (IMC) se relaciona con una mejoría de estos factores.

Objetivo: Analizar la influencia étnica en la evolución en el IMC al año de seguimiento en una población pediátrica obesa caucásica e hispana sin diferencias en las medidas terapéuticas (cambio en el estilo de vida).

Pacientes y Métodos: Estudio retrospectivo de 131 niños-adolescentes hispanos (edad media: 10,4±2,8) y 474 niños-adolescentes españoles (edad media: 11,2±2,9) con obesidad [IMC>2 DE (Hernández 1998-2004)] en el que se compara la modificación en el IMC al año de seguimiento en ambos grupos (TABLA). Definimos mejoría cuando el IMC disminuye más de 0,5 DE. A todos los pacientes se les dieron normas dietéticas para una alimentación normocalórica y equilibrada (hidratos de carbono 50-55%, grasas 25-30% y proteínas 15%-20%) y se les aconsejó la realización de ejercicio físico adecuado a su edad con una frecuencia de 4 a 7 horas a la semana. Las revisiones se programaron cada 2-3 meses. Se excluyeron del análisis los pacientes que acudieron menos de 3 veces durante el primer año o faltaron a la revisión al año. El análisis de los datos se realizó con el programa estadístico SPSS-versión15.0, utilizando pruebas paramétricas para las variables continuas (t-student) y para las variables dicotómicas (chi cuadrado) cuando fue posible, y no paramétricas en el resto de los casos (test de Fisher).

Resultados: No se pudo incluir en el análisis final el 76% de los hispanos, quedando 31 pacientes, ni el 45% de los caucásicos, quedando 257 pacientes (p<0.005). Mejoraran al año el 9,7% de los hispanos y el 22,6% de los caucásicos, sin encontrarse diferencia estadísticamente significativa (p=0.09).

Conclusiones: La población pediátrica obesa hispana tiene una peor adherencia y respuesta al tratamiento de cambios en el estilo de vida.

13:30 **400**

DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME DE KALLMANN EN VARONES EN PERIODO NEONATAL: REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 15 AÑOS.

Laia Vega Puyal[1], María Clemente León[1], Marc Tobeña Rué[1], Antonio Carrascosa Lezcano[1] y Miquel Gussinyé Canadell[1]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona

Introducción: El síndrome de Kallmann es un hipogonadismo hipogonadotropo aislado por déficit de GnRH. Asociado, clásicamente, a trastornos olfatorios debido a su origen embriológico. Su incidencia en varones es 1/10000. Presenta gran heterogenicidad clínica y genética (KAL-1,FGFR1,PROKP2). Existen posibles anomalías asociadas. El diagnóstico suele realizarse por retraso puberal siendo excepcional en el periodo neonatal.

Pacientes y métodos: Revisión sistemática de historias clínicas con diagnóstico de S. de Kallmann. Cuatro varones con presentación neonatal, edad media al diagnóstico de hipogonadismo hipogonadotropo 70 días de vida (34–128). Diagnóstico mediante analítica hormonal basal y tras beta-HCG, 500UI días alternos, test corto (3 dosis, 1 paciente) o largo (6 dosis, 3 pacientes). Se describen anomalías fenotípicas asociadas y hallazgos en resonancia magnética. Estudio del gen KAL1 (n=3).

Observación clínica: Datos clínicos al diagnóstico: micropene (n=4), criptorquidia unilateral (n=1) o bilateral (n=1), microtestes (n=1). Analítica hormonal basal (30-115 días vida): testosterona (<20 ng/dl,n=4),LH (<0'38/L, n=4),FSH (<2'2UI/L,n=4)e inhibina B (24-99ng/ml,n=2).Test beta-HCG: testosterona tras 3 dosis: 66-247ng/dl,n=3; tras 6 dosis: 441-1079 ng/dl, n=3; en todos, aumento del tamaño peneano. Resonancia Magnética: ausencia de tracto y/o bulbos olfatorios (n=4) e hipoplasia vérmix cerebeloso (n=1).Ecografía abdominal: agenesia renal unilateral (n=1).Tratamiento: testosterona 50mg 3 dosis, si micropene tras test (n=2)con pene de tamaño normal posterior; testosterona dosis progresivas en pubertad (n=1). Estudio gen KAL-1:mutación no descrita, probablemente causal (c.1449+2T>A) n=1; no descrita (c.98G>C) n=1;pendiente n=1. Edad actual: 0.9,2,3.8 y 15años.

Conclusiones: La presencia de micropene y/o criptorquidia bilateral en el neonato, constituye un signo de alarma precoz para el diagnóstico de hipogonadismo hipogonadotropo;en estos, debe incluirse el territorio olfactorio en la RMcerebral para orientar el diagnóstico etiológico.Ante la sospecha del síndrome, se deben buscar posibles anomalías asociadas.El diagnóstico precoz permite instaurar tratamiento que normalice el tamaño del pene desde los primeros meses de vida y la posibilidad de diagnóstico molecular, con el fin de realizar consejo genético precoz a la familia.

13:40 **401**

EVOLUCIÓN DE UN GRUPO DE PACIENTES "PEQUEÑOS PARA LA EDAD GESTACIONAL" TRATADOS CON HORMONA DE CRECIMIENTO.

Enrique Palomo Atance[1], María José Ballester Herrera[1], Leticia Ruiz Fraile[1], Alberto León Martín[1], Elena Martín Campagne[1], María José Sánchez Fernández[1] y Patricio Giralt Muiña[1]

[1]Hospital General, Ciudad Real

Objetivos:

1. Observar la evolución somatométrica de un grupo de pacientes "pequeños para la edad gestacional" (PEG) en tratamiento con hormona de crecimiento (GH).

2. Determinar la evolución de la IGF-I (insulin-like growth factor I) y de la IGF-BP3 (insulin-like growth factor binding protein 3) y su correlación con los valores auxológicos.

3. Estudiar la influencia sobre el perfil glucémico, lipídico y tiroideo.

Métodos: 27 pacientes (13 varones, 14 mujeres) en tratamiento con GH recombinante (mediana de edad de inicio: 5,05 años ; dosis media: 0,040 mg/kg/día ; tiempo medio de tratamiento: 1,7 años). Se recogen al inicio y durante los controles periódicos (cada 4-6 meses): peso, talla, índice de masa corporal (IMC), edad ósea (según atlas de Greulich-Pyle), tensión arterial, analítica con glucemia, insulinemia, perfil lipídico, hormonas tiroideas, IGF-I e IGF-BP3. Peso, talla e IMC se expresan en DE para la media según valores del Estudio Transversal Español de Crecimiento (2008). IGF-I e IGF-BP3 se expresan en DE para la media según tablas de Cortés A et al (1999). Se realiza análisis estadístico con el programa SPSS.

Resultados: Se obtiene un aumento medio de altura de 0,85 DE con un incremento de la velocidad de crecimiento de 4,12 DE. Se observa una elevación media del valor de IGF-I de 2,54 DE y de IGF-BP3 de 2,20 DE. No se observa correlación entre los valores de IGF-I e IGF-BP3 con el aumento de la talla ni con la velocidad de crecimiento. En 8 pacientes (29,6%) se evidencia una aceleración significativa de la edad ósea. No se observan alteraciones glucémicas, tiroideas ni lipídicas, ni acontece ningún efecto adverso en relación al tratamiento con GH.

Conclusiones:

1. La GH produce a corto plazo un aumento significativo de la talla y de la velocidad de crecimiento, aun sin emplear dosis altas.

2. No se observa una correlación entre los niveles de IGF-I e IGF-BP3 y el incremento de la talla o de la velocidad de crecimiento.

3. Los pacientes toleran bien el tratamiento, sin encontrarse alteraciones metabólicas asociadas. No obstante, y a pesar de las dosis bajas empleadas, se aprecia un incremento importante de la IGF-I e IGF-BP3, cuyos efectos a largo plazo son desconocidos.

13:50 **402**

SÍNDROME METABÓLICO Y ESTEATOSIS HEPÁTICA EN ADOLESCENTES OBESOS.

Irene Alonso Pérez[1], Óscar Manuel López Moreira[1], José González González[1], María Carmen Cuadrado Caballero[1], Susana Bernal Cerrato[2] y José Antonio Bermúdez de la Vega[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla y [2]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Objetivo: 1)Averiguar la incidencia de síndrome metabólico (SM) en una población de obesos púberes. 2)Identificar en dicha población los valores de péptidoC, HBA1c, GOT y ácido úrico y correlacionar dichas variables con la presencia o no de SM.

Material y métodos: Estudio observacional de una cohorte de 60 pacientes púberes(Tanner 2 a 5) de 10-14 años, con obesidad exógena (IMC=2DE). Parámetros registrados: talla,peso,IMC,perímetro de cintura, desarrollo puberal,tensión arterial y presencia/ausencia de acantosis nigricans. Datos analíticos:perfil lipídico, glucemia e insulinemias basales y tras SOG, GOT,HbA1c,péptido C y ácido úrico.Estudio de imagen:ecografia hepática. Análisis estadístico: test de correlacion de Pearson para variables cuantitativas continuas, t de Student y la Chi cuadrado para variables cualitativas.

Resultados: Se obtuvo una poblacion de 60 adolescentes púberes(60% hombres y 40% mujeres) con una media de edad de 12.27 años$\pm$1.48DE, con obesidad moderada-intensa (media de IMC SDS 3.48, DE 1.36), y componente abdominal marcado (media perimetro de cintura en SDS 4.49,DE1.5). Se registró una incidencia de SM del 10% (n=6) aplicando los criterios de IDF2007, del 20% (n=12) según criterios de ATPIII modificados y del 33,3%(n=20) para OMS. Se detectó hiperuricemia en el 2,4%. Se constató acantosis nigricans en el 60%(n=36) y esteatosis hepática en el 30%(n=18). Se constataron relaciones estadísticamente significativas entre SM y niveles de GOT (p=0.04 para IDF,p=0.05 para OMS y p=0.016 para ATPIII); SM y valores de HbA1c (p=0.022 para IDF);SM y niveles de ácido úrico (p=0.019 para OMS) No se encontró relación significativa entre los valores del péptido C y SM. Se detectó una mayor incidencia de esteatosis hepática en los pacientes con SM (p=0.001 para IDF,ATPIII,OMS). Otra correlación significativa fue la mayor presencia de acantosis en estos pacientes (p=0.027 para OMS)

Conclusiones: 1)En una población de obesos púberes con componente abdominal marcado el SM apareció entre 10-30% casos según las definiciones empleadas. 2)Se constató una mayor incidencia de esteatosis hepática en estos pacientes junto con niveles más elevados de GOT.3)En adolescentes con obesidad moderada-intensa y acantosis nigricans habría que valorar la existencia de SM.

Viernes, 17 de junio (12:30 – 14:00)

URGENCIAS.

Sala 6 (Pabellón 2, planta 0)

12:30 **403**

DIFERENCIAS ENTRE LA KETAMINA INTRAVENOSA E INTRAMUSCULAR PARA LA REALIZACIÓN DE PROCEDIMIENTOS EN URGENCIAS.

Irene Sanz Fernández[1], Erkuden Abascal Arregui[1], Elena Martínez Cuevas[1], Estíbaliz Bárcena Fernández[1], F. Javier Benito Fernández[1] y Susana Capapé Zache[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Objetivo: describir las diferencias en aplicabilidad y seguridad entre la ketamina intravenosa (Kiv) y la ketamina intramuscular (Kim) para procedimientos de analgesia y sedación en Urgencias de Pediatría (UP).

Pacientes y método: estudio retrospectivo de 232 procedimientos realizados en UP utilizando ketamina (marzo 2003-diciembre 2010). Los datos se extraen del registro de analgesia y sedación de UP.

Resultados: se incluyen 232 pacientes, en 119 se utilizó Kiv y en 113 Kim. Las características epidemiológicas fueron similares. Existen ciertas diferencias en cuanto a los procedimientos realizados, aunque los más frecuentes con ambas vías fueron la reducción de fracturas y sutura de heridas.

Con Kim, en 89% de las ocasiones se utilizó 1 dosis, en el resto 2. Con Kiv, se usó 1 dosis en el 70%; en el resto 2 o más dosis, p< 0,01.

El tiempo medio de inicio de efecto en Kiv vs Kim fue 2,63±1,98 vs 5,16±3,89 minutos, p<0,01.

La sedación se consideró adecuada en 97,4% vs 99% con la Kiv vs Kim (ns).

En 10(8,4%) casos de Kiv y 12(10,6%) de Kim se registraron efectos secundarios (ns). No hubo diferencias entre Kiv vs Kim en problemas sobre la vía aérea (5/119 vs 2/113, p=0,44) si bien los vómitos fueron más frecuentes cuando se usó la Kim (8/113 vs 2/119, p=0,054). Todos los casos de apnea/desaturación se corrigieron con recolocación de la vía aérea y administración de oxígeno, no se produjeron aspiraciones. De los pacientes que no ingresaron, el 72,4% en el caso de Kiv y 50% en Kim recibieron el alta en = 3 horas.

Conclusiones: la ketamina, bien vía intravenosa o intramuscular, es útil en una amplia variedad de procedimientos dolorosos realizados en UP, pues se consigue el efecto deseado de forma rápida y segura. Al escoger la vía de administración, debemos individualizar en cada paciente. La Kiv tiene un inicio de efecto más rápido y es más fácil administrar dosis repetidas.

12:37 **404**

ERRORES DE MEDICACIÓN ¿CÓMO EVITARLOS?.

Joaquín Astete[1], Montserrat Messegué Medà[1], Mónica Vilà de Muga[1] y Carles Luaces Cubells[1]

[1]Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona)

Objetivo: Valorar el impacto en la reducción de los errores de medicación tras diseñarestrategias de prevención y formación al personal sanitario

Material y métodos Estudio observacional pre y postintervención. En noviembre de 2009 (período 1 ó preintervención) se revisan los errores de tratamiento a través del sistema informático de urgencias. Se clasificaron en: tipo (indicación, dosis, vía de administración) y gravedad (leve, moderado o grave). Se valoró su asociación con los siguientes factores: menor experiencia del facultativo, urgencia de las prescripciones (nivel triaje), festivos y noches. Durante el año 2010 se diseñaron estrategias de prevención, realizándose sesiones con difusión de los errores detectados y se realizaron carteles informativos. En noviembre de 2010 (período 2 ó postintevención) se reevaluaron los mismos parámetros. En este estudio se muestran los resultados de comparar ambos periodos.

Resultados: Los fármacos con más errores de prescripción fueron broncodilatadores, corticoides y antiinflamatorios. En el período 1 se observaron 49 errores de 445 prescripciones realizadas (11%) y en el período 2, 48 errores de 557 prescripciones (8,6%), sin diferencias significativas en el total de errores. En el tipo de los errores, disminuyeron los de dosis (10,7 % vs 6,3%; p=0,04) sin cambios significativos en los de indicación y en los de vías de administración. En la gravedad de los errores los resultados fueron similares en ambos períodos. Se observó una disminución significativa del total de errores en los facultativos de menor experiencia (73,5% vs 54,2%, p=0,04), en los pacientes más urgentes (60% vs 40%, p=0,03) y por las noches (69% vs 31%, p=0,03).

Conclusiones: Las medidas implantadas han permitido disminuir algunos tipos de errores de medicación pero es necesario mantener el seguimiento e insistir en estrategias de prevención.

12:44 **405**

LACTANTE FEBRIL MENOR DE 3 MESES CON CRITERIOS DE BAJO RIESGO: MANEJO AMBULATORIO SIN EXAMEN DE LCR NI ANTIBIOTERAPIA EMPÍRICA.

Elena Martínez Cuevas[1], Mª Carmen Pinedo Gago[1], Eider Astobiza Beobide[1], Javier Benito Fernández[1], Santiago Mintegi Raso[1] y Borja Gómez Cortés[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Objetivos: conocer la evolución de los lactantes menores de 3 meses con fiebre sin foco (FSF) atendidos en un Servicio de Urgencias Pediátrico y dados de alta sin tratamiento antibiótico y sin realización de punción lumbar (PL).

Material y métodos: estudio prospectivo que incluye todos los lactantes menores de 3 meses con FSF atendidos durante 7 años (1/09/2003-31/08/2010). Se realizó seguimiento de los que no ingresaron mediante contacto telefónico o, en su defecto, revisión de informes posteriores.

Resultados: se atendieron 1575 lactantes (tasa de infección bacteriana grave -IBG- : 19.7%; tasa de hemocultivos positivos: 1.9%).

De los 988 diagnosticados inicialmente de FSF tras realización de tira reactiva de orina y analítica sanguínea, 599 (60.6%) cumplían criterios clínico-analíticos de bajo riesgo. De ellos, 449 (74.9%) recibieron el alta sin punción lumbar ni administración de antibioterapia.

Tras la llegada de los cultivos, 17 de los 449 (3.7%) fueron diagnosticados de IBG: 15 infecciones de orina y 2 bacteriemias ocultas (0.4%; una por E. Coli y una por E. Faecalis).

Reconsultaron en Urgencias 50 lactantes, siendo 38 de ellas reconsultas espontáneas (8.4%). Cuatro (0.8%) fueron diagnosticados de meningitis linfocitaria (uno con cultivo positivo para enterovirus) en segunda visita. Ninguno se diagnóstico de meningitis bacteriana. Ingresaron finalmente 10 (2.2%).

De los que no reconsultaron, el 8% refirió no haber acudido a su pediatra tras ser dados de alta de nuestra Unidad.

Todos evolucionaron bien.

Conclusiones: el manejo ambulatorio sin PL ni antibioterapia empírica es adecuado en lactantes con criterios clínico-analíticos de bajo riesgo si la familia entiende las instrucciones de vigilancia y se asegura un adecuado seguimiento médico.

12:51 **406**

USO DEL PEDIATRIC APPENDICITIS SCORE EN LA URGENCIA DE PEDIATRÍA.

Roberto Velasco Zúñiga[1], José Luis Fernández Arribas[1], Sara Puente Montes[1], Natali Campo Fernández[1] y Carmelo Gutiérrez Abad[1]

[1]Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid

Introducción y Objetivos: El abdomen agudo es la urgencia quirúrgica más común en la infancia. Es importante realizar un diagnóstico precoz, para evitar complicaciones, pero preciso, para evitar intervenciones innecesarias.

En 2002 Samuel desarrolló el Pediatric Apendicitis Score (PAS), basado en una serie de indicadores obtenidos de la anamnesis, la exploración y las pruebas analíticas.

El objetivo principal de nuestro estudio es comprobar la validez del PAS y la aplicabilidad en nuestra población

Pacientes y métodos: Estudio observacional prospectivo, realizado en el Hospital Río Hortega, entre Junio del 2009 y Mayo del 2010. Se recogieron datos de 101 pacientes que acudieron a Urgencias por un cuadro de abdominalgia

Resultados: Se incluyeron en el estudio un total de 101 pacientes. 55 de ellos varones, y 46 mujeres. La edad media fue de 9'51 años (±2'76)

El diagnóstico fue de apendicitis aguda en 28 casos, adenitis mesentérica en 8, abdominalgia inespecífica en 51, y otros diagnósticos en 14 casos.

El grupo estudio (apendicitis) presentó una puntuación media del PAS de 7'43 (± 1'79), y el grupo control (no apendicitis) de 4'97 (± 1'67) (p<0'001)

Conclusiones: En nuestro trabajo vemos que con un PAS menor o igual a 3, no hay ningún paciente diagnosticado de apendicitis, por lo que se podrían dar de alta a estos pacientes sin necesidad de observación ni pruebas de imagen.

Si se interviniera directamente a todos los pacientes con un PAS mayor o igual que 8, en nuestra muestra encontraríamos un 4'95% de apendicitis blancas, menor de lo encontrado en otros trabajos.

La aplicación de este score en la Urgencia Pediátrica puede ofrecer ayuda para la toma de decisiones y un mejor aprovechamiento de los recursos, especialmente para identificar a los pacientes con baja riesgo de padecer apendicitis, y evitar practicarles pruebas diagnósticas innecesarias.

12:58 **407**

LA EDAD PARA LA TOMA DE DECISIONES EN EL LACTANTE FEBRIL MENOR DE 3 MESES: LOS 15 DÍAS COMO PUNTO DE CORTE.

Mª Carmen Pinedo Gago[1], Nerea Bárcena Rousse[1], Silvia García González[1], Javier Benito Fernández[1], Borja Gómez Cortés[1] y Santiago Mintegi Raso[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Introducción: En los últimos años el manejo de los lactantes febriles menores de 3 meses ha sufrido diferentes modificaciones. Una de ellas consiste en distinguir los lactantes menores de 15 días como los de máximo riesgo para infección bacteriana grave (IBG). Diferentes protocolos recomiendan ingresar todos los lactantes febriles menores de 15 días mientras que consideran el manejo ambulatorio para pacientes seleccionados por encima del mes y, con más cautela, entre 14 y 28 días de edad.

El objetivo de este estudio es determinar si los 15 días de edad puede ser un límite adecuado para mayor riesgo de IBG.

Pacientes y método: Estudio retrospectivo basado en un registro prospectivo de lactantes menores de 3 meses con FSF atendidos entre el 1/9/2003 y el 30/08/2010 en el SUP de un hospital docente terciario. Se incluyeron en el registro todos los lactantes menores de 3 meses con fiebre definida como temperatura de al menos 38ºC, sin focalidad asociada. Se recogieron datos de edad, sexo, temperatura, diagnóstico, manejo en Urgencias y evolución

Resultados: Se incluyeron 1575 lactantes, de los que 310 (19.7%, IC 95% 17.8-21.7) tenían una infección bacteriana grave (IBG). La tasa de IBG en los pacientes de 15-21 días de edad fue de 33.3% (IC 95% 24,5-43,4%), similar a la de los lactantes de 7-14 días (31.9%, IC 95% 22.2-43.4%) y superior a la de los lactantes de más de 21 días (18.1%, IC 95% 16.2-20.3%).

Conclusiones: Los lactantes febriles de 15-21 días de edad tienen una tasa de IBG similar a los más jóvenes y superior a los mayores. Establecer diferencias de manejo de los lactantes febriles basándonos en la edad de 2 semanas no parece adecuado.

13:05 **408**

LA PUNCIÓN SUPRAPÚBICA GUIADA POR ECOGRAFÍA AUMENTA SIGNIFICATIVAMENTE EL RENDIMIENTO DE LA TÉCNICA EN LACTANTES MENORES DE 6 MESES Y RECIÉN NACIDOS.

Sasa Božicnik[1], Ana Lucía Díez Recines[1], María Cristina Moreno Cantó[1], Svetlana Pavlovic[1] y Fermín García-Muñoz Rodrigo[1]

[1]Hospital Universitario Materno - Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas)

Antecedentes: La punción suprapúbica es una técnica fundamental para la obtención de muestras de orina en neonatos y lactantes con sospecha de infección urinaria, que permite distinguir la bacteriuria verdadera de la contaminación uretral o perineal.

Objetivo: Estudiar el rendimiento de la punción suprapúbica guiada por ecografía en comparación con la técnica habitual en nuestro medio.

Métodos: Se realizó punción suprapúbica guiada por ecografía a 50 lactantes menores de 6 meses con sospecha de infección urinaria (grupo de estudio), determinándose el diámetro anteroposterior y transversal de la vejiga para confirmar un volumen adecuado de orina previo a la punción. Todos los estudios fueron realizados por el mismo investigador (S.B.) utilizando dos ecógrafos (Esaote MyLa-

b25Gold y Hewlett Packard Sonos 5500, según su disponibilidad) con sonda convexa de 3,5-MHz. El porcentaje de éxito de la técnica y el volumen total de orina obtenido se comparó con un grupo control de 50 pacientes de la misma edad y características clínicas, a quienes se realizó punción suprapúbica sin guía ecográfica. El objetivo en todos los casos era obtener al menos 4 ml de orina para sedimento y urocultivo.

Resultados: En el grupo de estudio se obtuvo un éxito de la técnica del 96%, la mediana de edad fue de 35 días, distribución por sexo: 60% hombres y 40% mujeres, media del diamétro anteroposterior 2,58 cm (rango: 1,7 - 3,7 cm) y media del diámetro transversal 2,8 cm (rango: 2 - 3,9 cm), con un volumen medio de orina obtenida 7,34 ml. En el grupo control se obtuvo un 56% de éxito, con una mediana de edad de 42 días, distribución por sexo: 64% hombres y 36% mujeres, y un volumen medio de orina de 3,4 ml.

Conclusiones: La punción suprapúbica asistida con ecografía aumenta el éxito de la técnica a un 90 -100%, disminuyendo así la necesidad de punciones repetidas. La ecografía para visualización y medición del volumen de la vejiga es una técnica segura y fácil de aplicar, siendo de gran utilidad en Urgencias de Pediatría.

13:12 **409**

VARIABILIDAD MENSUAL DE LAS INFECCIONES SEVERAS EN LACTANTES FERILES MENORES DE 3 MESES.

Nerea Bárcena Rousse[1], Elena Martínez Cuevas[1], Eider Astobiza Beobide[1], Javier Benito Fernández[1], Santiago Mintegi Raso[1] y Borja Gómez Cortés[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Objetivos: estudiar si existen diferencias a lo largo del año en cuanto a tasa de infección bacteriana grave (IBG) y determinados diagnósticos específicos entre los lactantes menores de 3 meses con fiebre sin foco.

Material y métodos: estudio prospectivo que incluye todos los lactantes menores de 3 meses con FSF atendidos durante 7 años (1/09/2003-31/08/2010) en un Servicio de Urgencias Pediátrico. Se registraron datos epidemiológicos, resultados de tests practicados, diagnósticos finales y seguimiento evolutivo.

Resultados: Se atendieron 1575 lactantes (tasa de IBG: 19.7%). La tasa de IBG fue de 24.7% (IC95% 20.6-29.4%) en los meses de julio a septiembre vs 15.5% (IC95% 12.2-19.5%) de noviembre a enero (RR 1.59; IC95% 1.19-2.13). La tasa de hemocultivos positivos fue similar a lo largo de todo el año.

El mes con mayor tasa de diagnósticos de gripe fue enero (39/139; 28.1%). El 48% de las meningitis por enterovirus fueron diagnosticadas entre mayo y julio, siendo la tasa de meningitis por enterovirus en estos meses del 7.6% (37/482).

Excluyendo los lactantes con flutest positivo o infección por enterovirus confirmada, la tasa de IBG fue de 29,4% (IC95% 23.4-36.3%) entre agosto y septiembre vs 17,5% (IC95% 12.9-23.2%) entre noviembre y diciembre (RR 1.68; IC95% 1.19-3.24).

Conclusiones: existen variaciones a lo largo del año en la tasa de IBG, siendo ésta mayor en los meses de verano. Estas diferencias se mantienen si se excluyen los lactantes con infecciones víricas que cursan típicamente con patrón epidémico. En épocas epidémicas, es recomendable practicar tests diagnósticos orientados a identificar dichas infecciones víricas.

13:19 **410**

ITU EN LACTANTE DE 1 A 3 MESES: ¿Y SI SE VAN A CASA?.

Juan Enrique Trujillo Wurttele[1], Roberto Velasco Zúñiga[1], Inés Mulero Collantes[1], Eva María Dulce Lafuente[1], Isabel Sevillano Benito[1] y Silvia Calderón Rodríguez[1]

[1]Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid

Introducción y objetivos: La infección urinaria (ITU) es la infección bacteriana potencialmente grave más frecuente en lactantes. Las guías clínicas recomiendan el ingreso de los pacientes menores de tres meses por el riesgo de desarrollar complicaciones. En este estudio queremos ver la incidencia de complicaciones en los niños de entre 29 y 90 días de vida.

Pacientes y métodos: Se recogieron datos de las historias clínicas de los niños de este rango de edad ingresados por ITU en nuestro hospital desde el 1 de Enero del 1994. Se dividieron en dos grupos en función de que presentaran algún factor de riesgo (mal estado general al ingreso, ingreso previo, prematuridad, malformación renal o enfermedad crónica), y se cuantificaron las complicaciones (bacteriemia, sepsis, meningitis, éxitus) que desarrollaron si las hubiese.

Resultados: Se recogieron datos de 123 pacientes. 93 fueron varones (75,6%) y 30 mujeres (24,4%).

La media de días de ingreso fue 5,19 (DE $\pm$ 2,57). El germen más frecuentemente aislado fue el E. coli (85,4%)

86 (69,9%) de los pacientes no tenían ningún factor de riesgo, mientras que 37 (31,1%) sí lo tenían. Los más frecuentes fueron el ingreso previo (12,2%) y las malformaciones de la vía urinaria (10,6%)

Un 8,9% del total de los pacientes desarrolló complicaciones. 5 (5,8%) pacientes dentro del grupo sin factores de riesgo, y 6 (16,2%) dentro del grupo con factores de riesgo.

Conclusiones: Pese a que es una fase preliminar del estudio, dado el bajo índice de complicaciones, las cifras hacen pensar que en lactantes de entre 1 y 3 meses de vida, sin factores de riesgo asociado, sería una conducta aceptable el alta con una dosis de antibiótico parenteral y vigilancia ambulatoria estricta.

13:26 **411**

INTOXICACIONES ETÍLICAS EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA: AUMENTO SIGNIFICATIVO EN LOS 10 ÚLTIMOS AÑOS.

Laura del Arco León[1] e Irati Bizkarra Azurmendi[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Introducción: las intoxicaciones etílicas son un problema relativamente habitual en Urgencias.

El objetivo del estudio es estudiar la evolución de estas intoxicaciones en los servicios de urgencias pediátricos españoles (SUPE) en la última década y describir las características de las mismas.

Métodos: Estudio comparativo de cohortes. Analizamos las circunstancias de las intoxicaciones en distintos SUPE incluidos en el Grupo de Trabajo de intoxicaciones de la SEUP en dos periodos de tiempo (Cohorte A: enero 2001-diciembre 2002, 17 SUPEs mediante registro manual. Cohorte B: octubre 2008-septiembre 2010, 38 SUPEs, cuestionario electrónico vía Internet).

Resultados: En relación al número de consultas a los SUPE, la tasa global de intoxicaciones fue superior en el Grupo B (0.28% vs 0.32, p=0.02) y los medicamentos fueron las sustancias más implicadas en ambos grupos (54.7% vs 51.8%, n.s.). Las intoxicaciones relacionadas con etanol aumentaron significativamente (6.8% vs 16.4%,

p<0.00001). El paracetamol fue el agente más frecuentemente implicado en 2001-2002, y el etanol lo fue en 2008-2010. La mayoría de las intoxicaciones por etanol fueron intencionadas, en pacientes mayores de 11 años, y en algunos casos (8%), asociada a drogas ilegales, principalmente cannabis. Alrededor del 90% ocurrieron fuera del hogar, y más del 80% fueron trasladados al SUP en ambulancia medicalizada, aunque sólo el 7% recibió tratamiento previo a su llegada. La mayoría de ellos presentaban síntomas, y aproximadamente el 70% fueron ingresados.

Conclusiones: Las intoxicaciones relacionadas con etanol han aumentado de forma significativa en los SUPE, en los que, hoy en día, el etanol es el agente más frecuentemente implicado en las intoxicaciones agudas

13:33 **412**

MANEJO DE LA CRISIS ASMÁTICA EN URGENCIAS TRES AÑOS DESPUÉS DE UNA AUDITORÍA CLÍNICA. ¿EN QUÉ HEMOS MEJORADO?.

José Vicente Arcos Machancoses[1], Práxedes Solano Galán[1], Mª Carmen De Mingo Alemany[1], Ángel Campos Andreu[1], Juan Alonso López Andreu[1] y M. Amparo Nuño Ballesteros[1]

[1]Hospital Universitario La Fe, Valencia

Una auditoría clínica (AC) es un proceso de mejora de la calidad asistencial a través de una revisión de los cuidados ofertados y la aplicación de medidas para tal fin. Existen recomendaciones sobre el manejo de la crisis asmática, pero son escasas las herramientas para medir la calidad de su atención. En nuestro servicio de urgencias pediátricas se realizó una AC en 2007 sobre la atención al broncoespasmo. Se detectaron diversos puntos débiles y se plantearon propuestas de mejora. Se presentan los resultados de una segunda AC con el fin de evaluar el impacto de la anterior.

Estudio retrospectivo, basado en criterios explícitos y cuantificables, de 50 historias clínicas elegidas aleatoriamente y correspondientes a pacientes mayores de 2 años con broncoespasmo. Se utilizan indicadores basados en los consensos sobre el asma infantil, cuya cumplimentación de registra y se compara con la de la AC previa. Se considera un mínimo aceptable si es >85% e inaceptable si es <30%.

En el bloque de evaluación inicial no se obtuvo ninguna mejoría hacia niveles aceptables, aunque sí una tendencia a una mayor constatación de la duración del episodio (de 48% a 68%) y de la gravedad (de 18% a 30%). De la exploración mejoró el registro de frecuencia cardiaca y saturación (94% y 98%) pero siguió siendo deficiente el de frecuencia respiratoria y flujo máximo espiratorio (FME) (28% y 0%). No se hallaron cambios en el consumo de recusos diagnósticos. No ha variado el registro de la respuesta al tratamiento (62% a 69%). Se incrementa el uso de corticoides orales y se reduce la prescripción de anticolinérgicos.

Los principales defectos continúan siendo la no documentación de factores relevantes para la definición de la crisis. Se han conseguido algunas mejoras significativas y la ausencia de otras pueden atribuirse a la dificultad de aplicación de las medidas propuestas, como el acceso a medidores de FME. La historia prediseñada con campos obligatorios de registro o una lista de comprobación podría ser una medida efectiva para mejorar el registro de antecedentes, la evaluación de la gravedad y la respuesta al tratamiento. Con esta AC describimos el manejo del broncoespasmo y los aspectos a mejorar. Sugerimos continuar realizando este tipo de estudios y difundir sus conclusiones para mejorar la implementación de las guías clínicas.

13:40 **413**

ASPECTOS MEJORABLES EN EL TRANSPORTE PREHOSPITALARIO DE LOS PACIENTES INGRESADOS EN CUIDADOS INTENSIVOS.

Irene Sanz Fernández[1], Elena Martínez Cuevas[1], Erkuden Abascal Arregui[1], Estibaliz Bárcena Fernández[1], F. Javier Benito Fernández[1] y Susana Capapé Zache[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

La atención coordinada entre los distintos profesionales que atiende a los pacientes críticos es un aspecto fundamental en el cuidado de estos pacientes. El objetivo de este estudio es conocer la atención prehospitalaria de los niños ingresados en Cuidados Intensivos Pediátricos (CIP) desde Urgencias de Pediatría (UP) y saber si existen aspectos de mejora.

Método: estudio retrospectivo de los aspectos relacionados con la atención en el transporte prehospitalario a partir de un registro de los pacientes ingresados en CIP desde UP entre junio y diciembre 2010.

Resultados: 67 niños ingresaron en CIP desde UP. De éstos, 46 (68.6%) recibieron atención prehospitalaria, fundamentalmente en el centro de salud (43.4%).

De los 46, 27 (58.6%) fueron trasladados al hospital en trasporte sanitario (22 soporte vital avanzado). De estos 27, 23(85.2%) recibió algún tipo de tipo de actuación, lo más frecuente administración de oxígeno (20/27;74.1%) y fármacos (16/27;39.1%), fundamentalmente broncodilatadores y benzodiacepinas. Algo menos de la mitad (12/27; 44.4%) llegaron con acceso venoso a UP. Tres pacientes llegaron intubados y a 1 se le practicó reanimación durante el transporte. Tres pacientes llegan inmovilizados (cervical y espinal).

El 78.9% de los pacientes atendidos a nivel prehospitalario que acuden en transporte no sanitario llegaron a UP inestables, precisando algún tipo de actuación para la estabilización inicial en UP, fundamentalmente administración de oxígeno (89.5%) y acceso venoso (94.4%)

Comentario: la atención prehospitalaria, sobre todo el transporte, de los pacientes que llegan a UP e ingresan en CIP es deficitaria. Es necesaria una atención coordinada entre los profesionales que atienden a estos pacientes a nivel prehospitalario, servicios de emergencias y hospital para proporcionar una pronta estabilización e incrementar la seguridad de estos pacientes.

13:47 **414**

EVALUACIÓN DEL DAÑO RENAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON RABDOMIOLISIS AGUDA.

Ana Belén Martínez López[1], Rocío Hidalgo Cebrián[1], Andrés Alcaraz Romero[1], Sarah Nicole Fernández Lafever[1], Carmen Martínez López[1], Miguel Fernández Ruano[1] y Marta Botrán Prieto[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Antecedentes y objetivo: Existen pocas series publicadas que describan la prevalencia del daño renal agudo asociado a rabdomiolisis en pediatría. Nuestro objetivo es valorar la función renal en niños con rabdomiolisis aguda, así como las características clínicas y bioquímicas relacionadas.

Métodos: Estudio retrospectivo realizado en un hospital terciario durante un periodo de 2,5 años. Se incluyeron pacientes menores de 16 años con cifras de CPK > 1000 U/L. Se excluyeron los menores de un mes y aquellos con elevación de CPK de origen cardiaco o shock. Se recogieron variables clínicas y bioquímicas relacionadas (CPK, creatinina, urea, GOT, GPT, sodio y glucemia). Se emplearon valores de re-

ferencia validados en los pacientes sin creatinina basal. Se utilizaron criterios RIFLE para determinar el daño renal. Los datos se presentan como medianas (p25 – p75).

Resumen resultados: Se incluyeron 49 pacientes (69% varones), con mediana de edad de 9 años (4 – 14). Urgencias fue el lugar de diagnóstico más frecuente con 21 pacientes. Ingresaron 25 pacientes (13 en UCI y 12 en planta). Las causas más frecuentes de rabdomiolisis fueron: esfuerzo muscular, metabolopatías y miositis virales. Cumplieron criterios de daño renal 8 pacientes (16%) y uno precisó diálisis. No se encontró asociación entre el daño renal y las diferentes causas de rabdomiolisis. Los pacientes con daño renal presentan mayores cifras de CPK máxima de 3422 U/L (1768 – 11804) vs 1542 U/L (1211 – 3356) (p=0.042), mayor cifra de urea y mayor cifra de glucemia inicial. No hubo asociación con la edad, la natremia ni el cociente GOT/GPT.

Conclusiones: El daño renal agudo asociado a rabdomiolisis es relativamente frecuente, independientemente de la causa de la rabdomiolisis, y con un riesgo aumentado en pacientes con mayores cifras de CPK, a tener en cuenta para el tratamiento.

13:54 **415**

OBSERVATORIO TOXICOLÓGICO DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE URGENCIAS DE PEDIATRÍA: REGISTRO PROSPECTIVO MULTICÉNTRICO.

Irati Bizkarra Azurmendi[1] y Laura del Arco León[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Introducción: El Observatorio Toxicológico del Grupo de Trabajo de Intoxicaciones de la SEUP recoge prospectivamente intoxicaciones atendidas en 41 servicios de urgencias pediátricos hospitalarios. Los objetivos son conocer epidemiología de las intoxicaciones y su manejo en Urgencias con el fin de diseñar acciones de mejora.

Objetivos: describir los resultados obtenidos en los dos años de funcionamiento del Observatorio.

Métodos: Estudio descriptivo de los episodios incluidos en el registro entre octubre-2008 y septiembre-2010.

Resultados: Durante este periodo se registraron 275 intoxicaciones (0,32%) en el Observatorio (0.32% de los episodios totales en Urgencias). Los grupos de tóxicos más frecuentes fueron: fármacos 142 (51.8%), productos del hogar 52 (18.9%) y alcohol 35 (12.7%). Los agentes más frecuentemente implicados fueron el etanol (44, 16.4%) y el paracetamol (32, 11.6%). El mecanismo de intoxicación más habitual fue el accidental (188, 68,4%). El grupo de edad más afectado fueron bajo los 5 años (191, 69.5%) y por encima de 12 (61, 22.2%). El vehículo familiar fue el método de transporte preferido para acudir al hospital (192, 69.8%) salvo en mayores de 11 años. Alrededor del 40%, consultan previamente con otras instituciones (sobre todo, servicios de emergencias y atención primaria), recibiendo tratamiento prehospitalario 31 (11.3%). Presentaron algún síntoma 122 (44.4%), sobre todo neurológicos y la exploración física fue normal en 205 (74.5%). En Urgencias recibieron tratamiento 148 (53.8%), sobre todo descontaminación gastrointestinal (89, 60.1%), principalmente con carbón activado (86, 96.6%), realizándose lavado gástrico en 27 (30.3%). Alrededor del 50% fueron manejados ambulatoriamente y 3 (1.1%) ingresaron en UCIP.

Conclusiones: Los fármacos son el grupo de tóxicos más frecuente de intoxicación en los servicios de urgencias pediátricos, si bien el agente mayormente implicado es el etanol. El consumo de recursos sanitario generado es importante. Debe adecuarse la práctica del lavado gástrico a los estándares internacionalmente aceptados

14:01 **416**

INFLUENCIA DE LA INTERVENCIÓN EN EL TRATAMIENTO DE BASE EN LA CALIDAD DE VIDA DE PACIENTES CON ASMA PERSISTENTE ATENDIDOS EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA.

Josune Pérez Bascaran[1], Mireia Urrutia Adán[1], Elisa Mojica Muñoz[1], Amagoia Andrés Olaizola[1], María González Balenciaga[1] y Javier Benito Fernández[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Introducción: El asma es la urgencia pediátrica real más frecuente en nuestro medio. Son necesarios estudios que valoren el impacto del tratamiento de base en la calidad de vida en pacientes con asma persistente en UP (Urgencias de Pediatría).

Objetivo: Valorar el efecto del inicio o modificación del tratamiento de base en la calidad de vida de niños con AP (asma persistente) atendidos en UP.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes de entre 1 y 14 años con asma persistente que acudieron a UP por crisis asmática. Se recogieron datos demográficos, clínicos, antecedentes y tratamiento administrado. Se utilizaron las recomendaciones del NAEPP (Programa de Prevención y Educación del Asma) para iniciar o modificar el tratamiento de base en UP. Posteriormente, se contactó telefónicamente a las 2 y 6 semanas para establecer el impacto del tratamiento en la calidad de vida y en la persistencia de los síntomas, mediante dos herramientas validadas: ARQoL (Asthma-Related Quality of Life) para medir la calidad de vida y PACT (Pediatric Asthma Control Tool) para medir síntomas de AP.

Resultados: Se incluyeron 128 niños, de edad media 60 meses, que consultaron en UP entre Mayo y Diciembre de 2010. El tratamiento de base se inició en un 60,2%, y se modificó de escalón, tanto dentro del mismo nivel o aumentándolo, en el 28,9% y 10,9%, respectivamente. Entre la segunda y la sexta semana tras la intervención terapéutica, se redujo la sintomatología de AP en el 73% de pacientes, la calidad de vida mejoró en 61%. La puntuación media de ARQoL y PACT disminuyó (31,4+/-12,2 vs 26,2+/-8,8 p<0,01 y 27+/-11,3 vs 23+/-8,1 p<0,01 respectivamente). Se observó correlación significativa entre los cambios de ARQoL y PACT (r: 0,815 p<0,01).

Conclusión: El inicio o modificación del tratamiento de base de asma persistente en UP disminuye síntomas y mejora la calidad de vida de estos pacientes.

Viernes, 17 de junio (14:15 - 15:15)

NEUROLOGÍA.

Sala 6 (Pabellón 2, planta 0)

14:15 **419**

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA EN UN HOSPITAL TERCIARIO: PRESENTACIÓN, MANEJO DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO Y EVOLUCIÓN.

Cristina Barcelona Alfonso[1], Irene Sanz Fernández[1], Miguel Ángel Vázquez Ronco[1], Itziar Pocheville Gurutzeta[1], Sonia Martínez González[2], María Jesús Martínez González[1], Ainhoa García Ribes[1] y Miguel Lafuente Hidalgo[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya) y [2]Centro de salud, Mungia (Vizcaya)

Introducción: La encefalomielitis aguda diseminada (EMAD) es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central, generalmente precedida de un proceso infeccioso o inmunización y que ocurre con mayor frecuencia en la infancia. Se expresa por un cuadro neurológico polisintomático, cuyo curso suele ser monofásico, aunque pueden aparecer recaídas. Los estudios complementarios son poco específicos, salvo la resonancia cerebral (RM), que es la prueba de elección.

Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo de 17 casos diagnosticados de EMAD en nuestro hospital durante los últimos 11 años (1999-2010), describiendo forma de presentación, actitud diagnóstico-terapéutica y evolución clinico-radiológica durante su seguimiento posterior.

Resultados: La edad media de presentación fue de 4.5 años (1.3-11.8), siendo el 82% varones. Entre los antecedentes presentaban proceso infeccioso previo 15 niños y vacunación 2. Los síntomas se iniciaron con fiebre en el 88% de los casos. Las manifestaciones neurológicas más frecuentes fueron somnolencia, cefalea y convulsiones. Dos pacientes presentaron alteraciones en el fondo de ojo. El examen del líquido cefalorraquídeo fue patológico en 15 pacientes, con una pleocitosis de predominio linfocitario. La RM cerebral mostraba un predominio de afectación de la sustancia blanca subcortical, de distribución multifocal en todos los casos, asociando alteración de ganglios de la base-tálamo (70%) y medular (23.5%). El curso fue monofásico, excepto un caso que presentó una recaída. Se instauró tratamiento con corticoides en 15 casos y corticoides e inmunoglobulinas en la recaída. La evolución fue favorable en la mayoría de los niños, con una duración media de 29±18.2 meses de seguimiento.

Conclusiones: El diagnóstico de la EMAD se establece mediante la evidencia de una afectación multifocal clínica y de neuroimagen. El tratamiento con corticoides a altas dosis parece ser el más eficaz siendo el pronóstico en general bueno. El diagnóstico diferencial debe plantearse con otras enfermedades desmielinizantes como la esclerosis múltiple, especialmente en los casos de recaída, siendo fundamental para ello el seguimiento clínico y radiológico.

14:25 **420**

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS CENTRALES EN EL POSTOPERATORIO DE CIRUGÍA CARDIACA PEDIÁTRICA CON CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA.

Enrique López Torres[1], Patricia García Soler[1], Antonio José Conejo Fernández[1] y Jacinto Martínez Antón[1]

[1]Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

Introducción: La incidencia de complicaciones neurológicas tras la cirugía cardíaca continúa siendo elevada, oscilando entre un 3 y 25% según diferentes estudios publicados. En general son transitorias, aunque pueden asociarse con evolución desfavorable a largo plazo.

Resulta de especial interés el conocimiento de los factores de riesgo y la fisiopatología del daño neurológico asociado a la cirugía cardiaca, con el fin de plantear estrategias que puedan prevenir su aparición para así minimizar sus consecuencias.

Materiales y Métodos: Estudio descriptivo transversal en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos de nuestro hospital, desde enero de 2008 a diciembre de 2010, mediante la revisión de historias clínicas. Se incluyeron los pacientes < 15 años intervenidos de cardiopatía congénita que sufrieron complicaciones neurológicas en el período postoperatorio (hasta 30 días). Se recogieron las variables edad, sexo, tipo de cardiopatía, tiempos de circulación extracorpórea (CEC) y clampaje aórtico y otros factores de riesgo asociados. Se excluyeron aquellos pacientes con enfermedades neurológicas previas.

Resultados: Se intervinieron 235 pacientes de edades entre 7 días y 5 años, de los que 9 (3.8%) sufrieron alguna complicación neurológica aguda. Predominó el sexo masculino (6 varones, 3 mujeres). El 50% presentaron cardiopatías cianosantes. En todos los casos la cirugía fue programada. La duración media del clampaje arótico fue de 61 minutos (rango 19-191) y la de CEC de 117 minutos (rango 55-296). La crisis convulsiva fue la complicación más frecuente (6 casos), apareciendo durante las primeras 24 horas. Dos de ellos desarrollaron epilepsia sintomática que precisó tratamiento antiepiléptico de base. Hubo 2 ictus isquémicos con hemiparesia residual entre los días 5 y 21 postoperatorios y un ictus hemorrágico que falleció en el contexto de un shock séptico.

Discusión: En nuestra serie, al igual que lo descrito en la literatura, las crisis convulsivas constituyen las complicaciones más frecuentes, apareciendo en las primeras horas tras la cirugía. Factores como el tipo de cardiopatía, la situación clínica previa o la técnica quirúrgica, son factores que podrían estar asociados a las complicaciones neurológicas postoperatorias, necesitándose una serie más amplia de pacientes para establecer esta correlación.

14:35 **421**

RABDOMIOMAS CARDÍACOS EN LA ESCLEROSIS TUBEROSA: SÍNTOMAS, CURSO CLÍNICO Y CORRELACIÓN GENÉTICA.

Marta Vara Callau[1], Mª Luz Rodríguez Sanz[1], Miguel Lafuente Hidalgo[1], Raquel Garces Gómez[1], José Ignacio Perales Martínez[1], Sonia Torres Claveras[1], Víctor Rebage Moisés[1] y Feliciano J. Ramos Fuentes[2]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza y [2]Hospital Clínico Lozano Blesa, Zaragoza

Introducción: La esclerosis tuberosa (ET) es un síndrome neurocutáneo producido por la mutación de los genes TSC1 o TSC2 que regulan aspectos del crecimiento celular.

Objetivos: Estudiar las variables clínicas, ecocardiográficas y genéticas describiendo la evolución de los rabdomiomas cardíacos y establecer la correlación genotipo-fenotipo.

Método: Estudio retrospectivo descriptivo y analítico de los pacientes diagnosticados de ET durante los últimos 12 años.

Resultados: Se obtuvo una muestra de 19 pacientes. La media de edad al diagnóstico fue de 2,02 años; en aquellos casos en que se disponía de diagnóstico prenatal de rabdomiomas cardíaco la edad media al diagnóstico se redujo de forma estadísticamente significativa (p<0,05). Los rabdomiomas cardíacos aparecieron en un 58%; en un 73% eran múltiples y existía afectación del ventrículo izquierdo en un 72% de ellos y solo en un caso se objetivó la afectación del tracto de salida del ventrículo izquierdo aunque no existía obstrucción al flujo. Los trastornos del ritmo y de la conducción aparecieron en el 45%. Ha podido objetivarse la tendencia a la regresión espontánea de estos tumores existiendo un grado fuerte (r > 0,7) de asociación entre el paso del tiempo y la disminución en el número medio de rabdomiomas cardíacos. La presencia de crisis comiciales y el desarrollo de epilepsia marcan el pronóstico neurológico de estos pacientes, en nuestro estudio el 100% desarrolló una epilepsia de tipo parcial sintomático; y se asociaba al antecedente de espasmos infantiles y/o síndrome de West en un 29,4%. Respecto al tipo de alteración molecular encontramos en un 70,6% mutación a nivel del gen TSC2 y un 29,4% en el TSC1. Dentro del grupo de pacientes con rabdomiomas cardíacos hemos determinado la existencia de diferencias estadísticamente significativas (p<0,05) entre la presencia de rabdomiomas y el tipo de mutación genética, observándose una asociación entre su aparición y la mutación a nivel del gen TSC2.

Conclusiones: La edad media al diagnóstico de ET se reduce significativamente si se dispone de diagnóstico prenatal de rabdomiomas cardíacos; la tendencia natural de estos tumores es la involución, y existe una asociación entre su presencia y la mutación del gen TSC2.

14:45 **422**

NEUROBLASTOMA: ¿CUÁNDO SOSPECHARLO EN LA CONSULTA DE NEUROPEDIATRÍA.

Jon Muñoz Aranburuzabala[1], Isabel Ríos Orbañanos[1], Naiara Olabarrieta Hoyos[1], Ainhoa García Ribes[1], Miguel Lafuente Hidalgo[1] y María Jesús Martínez González[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Introducción: El neuroblastoma es uno de los tumores sólidos malignos más frecuentes en la infancia y puede localizarse a cualquier nivel de la cadena ganglionar simpática así como en glándulas suprarrenales. La clínica de debut es muy variable y la forma de presentación refleja la localización del tumor primario y la existencia de metástasis si las hubiera, pudiéndose encontrar clínica neurológica en cualquiera de sus localizaciones.

Objetivo y Metodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los niños con neuroblastoma valorados en nuestro Hospital en los últimos 20 años, valorando detalladamente los casos que presentaban clínica neurológica al debut.

Resultados: De un total de 58 casos, seleccionamos 14 que debutaron con clínica neurológica (24%), edad 9 meses (mediana) (71% <2 años).

La clínica más frecuente fue el trastorno motor de extremidades inferiores (7 casos), distinguiéndose dos grupos: uno con 4 pacientes caracterizados por debilidad e hipomotilidad en piernas (asociando dos de ellos alteraciones esfinterianas), localización paravertebral y compresión medular. Y otro con 3 pacientes caracterizados por alteración de la deambulación, dolores óseos y síntomas generales, con localización abdominal y metástasis óseas.

Dos pacientes debutaron con enrojecimiento facial: uno con afectación facial completa acompañado de alteración esfinteriana (tumor pélvico) y otro con afectación paroxística de hemicara y síndrome de Horner asociado (tumor torácico). Otros dos se presentaron con equimosis periorbitaria, ambos con metástasis óseas al diagnóstico y un neuroblastoma abdominal.

El resto de los pacientes fueron: tumor en glándula suprarrenal y síndrome opsoclono-moiclono-ataxia; tumor abdominal paravertebral con disminución de la movilidad de extremidad superior derecha y dificultad respiratoria y un tumor abdominal más metástasis óseas con proptosis ocular, nódulos subcutáneos y síntomas generales.

Comentarios: Los síntomas neurológicos son una forma relativamente frecuente de debut en el neuroblastoma. Debemos estar familiarizados con esta sintomatología, principalmente con la más inespecífica, para poder sospecharlo y realizar un diagnóstico más precoz.

14:55 **423**

EPILEPSIA SENSIBLE A PIRIDOXINA: DESCRIPCIÓN DE UN CASO CON UNA MUTACIÓN GENÉTICA PREVIAMENTE NO DESCRITA.

Jimena Pérez Moreno[1], Rocío Hidalgo Cebrián[1], Ana Rodríguez Sánchez de la Blanca[1], María Vázquez López[1], Pedro Castro Castro[1] y M. Caridad Garzo Fernández[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

En el periodo neonatal las convulsiones se presentan en 1-3 /1000 recién nacidos y la encefalopatía hipóxico-isquémica es su causa más frecuente. Se presenta un neonato con crisis refractarias que se diagnostica de una epilepsia sensible a piridoxina. El estudio genético mostró una mutación en homocigosis del gen de la antiquitina previamente no descrita.

Caso clínico: Recién nacido a término varón que trasladan a UCI neonatal por crisis convulsivas consistentes en clonismos multifocales, chupeteo y movimientos convergentes de ojos de inicio a los 30 minutos de vida, resistente a 2 bolos de fenobarbital. En la exploración sólo destaca un perímetro cefálico en el límite bajo.

Los antecedentes personales son normales salvo que la madre refiere haber notado movimientos rítmicos fetales durante el último mes de embarazo. En la familia destaca consanguinidad de los padres (son primos hermanos) y tía materna con antecedentes de epilepsia de la infancia.

Presenta patrón discontinuo moderadamente hipervoltado en el monitor de función cerebral. El resto de pruebas: hemograma, bioquímica e iones, LCR, cultivos, ecografía transfontanelar y cariotipo fueron normales. La RM cerebral muestra trombosis subaguda del seno dural transverso derecho.

Tras administrarse bolos de fenobarbital, fenitoína y perfusión de midazolam se inicia tratamiento con cofactores con lo que se controlan las crisis a las 20 horas de vida. El estudio metabólico realizado es normal salvo niveles elevados de ácido pipecólico por lo que se sospecha epilepsia sensible a piridoxina. El estudio genético muestra una mutación en homocigosis (de la que son portadores ambos padres en el gen ALDH7A1 (gen de la antiquitina) localizado en el cromosoma 5q31. Esta mutación no ha sido descrita previamente.

Conclusión: El ácido pipecólico elevado en sangre y LCR es un marcador indirecto de deficiencia del alfa-AASA deshidrogenasa responsable de la epilepsia sensible a piridoxina. Este paciente presenta una mutación no descrita antes en el gen de la antiquitina, responsable de la enfermedad. Los resultados de los estudios metabólicos y genéticos tardan por lo que es importante iniciar tratamiento con cofactores a todas aquellos neonatos y lactantes con crisis refractarias a fármacos antiepilépticos.

15:05 **424**

RESPUESTA CLÍNICA Y PERFIL EVOLUTIVO DE NEUROESTEROIDES SÉRICOS EN NIÑOS CON TDAH TRATADOS CON METILFENIDATO.

María Isabel Cubero-Millán[1], Antonio Molina-Carballo[1], Ana Naranjo-Gómez[1], María José Ruiz-Ramos[1], Fuensanta Justicia-Martínez[1], Francisco Contreras-Chova[1], Josefa León-López[2] y Antonio Muñoz-Hoyos[1]

[1]Hospital Universitario San Cecilio, Granada y [2]FIBAO, Fundación para la Investigación Biosanitaria de Andalucia Oriental

Los mecanismos neuroendocrinos subyacentes a la eficacia del metilfenidato (MF) en pacientes con TDAH, con o sin presencia de patologías comórbidas, no están adecuadamente definidos.

Objetivos. Valorar la respuesta clínica a MF de liberación sostenida y su repercusión sobre dos neurosteroides como posibles marcadores neuroendocrinos de la misma (allopregnanolona -ALLOP- y dehidroepiandrosterona -DHEA-) en niños control y con TDAH definido en función de los criterios DSM-IV-TR y la escala EDAH, y clasificados en función de la presencia/ausencia de síntomas emocionales (SE; Cuestionario de Depresión Infantil: CDI).

Material y Métodos. N: 120 (95 varones y 25 mujeres), de 9.77 (2,56) años. Grupo control (n=28; hermanos/as de los pacientes. Grupo TDAH (n=92), sin epilepsia y con capacidad cognitiva escrinin (KBIT) normal. Se realizó idéntica valoración clínica, psicométrica y bioquímica, antes y tras 4,69 (2,36) m de tratamiento. Mediciones: ALLOP y DHEA por RIA, a las 09 y 21 h, sin ingesta de MFLS. Estadística: media, DE, Kruskal-Wallis. Se obtuvo consentimiento informado por escrito. Proyecto FIS-PI07-0603.

Resultados. Todos los sujetos del GC (n= 28) con puntuación total del CDI <18. En el grupo TDAH (n= 92), con SE hubo 6 mujeres y 14 varones, que suponían el 24% y el 14.7% del total, respectivamente. En función del subtipo clínico (predominio inatento o global/predominio hiperactivo) tuvimos 3 casos con SE en el subtipo inatento, y 17 casos en el subtipo HI/global, que suponen una incidencia de SE del 13% y 25% respectivamente. En pacientes con CDI total >17, el tratamiento con MFLS disminuye significativamente la concentración sérica matutina de ALLOP (chi2 8,381, p= 0,004). En cambio, en ausencia de SE el MFLS tiende a aumentar de modo uniforme la concentración tanto matutina como nocturna de ALLOP. El MFLS no modifica la concentración de DHEA aunque tiende a provocar un ligero incremento de la concentración de DHEA tanto en presencia como en ausencia de SE (p=NS).

Conclusiones. Los neurosteroides analizados se modifican de modo diferencial en los pacientes TDAH con SE y en consecuencia pueden participar en los mecanismos subyacentes a la eficacia del MFLS.

15:15 **425**

FENOTIPO NOONAN ASOCIADO A NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1.

Sinziana Mihaela Stanescu[1], Maria Martín-Frías[1], Juan Manuel Aparicio Meix[1], Yolanda Martín Santo Domingo[1], Elisabete Hernández-Imaz[1] y Rafael Yturriaga Matarranz[1]

[1]Hospital Ramón y Cajal, Madrid

Introducción. La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) y el síndrome de Noonan son entidades nosológicas en las que se ha demostrado la implicación de genes pertenecientes a la familia RAS-MAPK. Algunos pacientes diagnosticados de NF1, según criterios clínicos determinados en 1998 por National Institute of Health, presentan rasgos clínicos característicos de fenotipo Noonan resultando el Síndrome Neurofibromatosis-Noonan (OMIM 601321).

Objetivos. Valorar la incidencia y las características clínicas del fenotipo Noonan en pacientes con NF1.

Pacientes/Métodos. Estudio de 74 pacientes con NF1 (diagnóstico clínico ± genético) seguidos entre 1980-2010. Valoramos presencia de rasgos dismórficos faciales (pabellones auriculares rotados de baja implantación, cuello corto, hendidura palpebral antimongoloide, epicantus, implantación baja del pelo y micrognatia), anomalías torácicas, presencia de cardiopatía, crecimiento (se define talla baja si percentil<10 según Estudio Transversal Español/08) y alteraciones neurocognitivas (dificultades de aprendizaje, desarrollo del lenguaje y retraso mental). Estudio genético: estudio de ARN mediante RT-PCR y DHPLC.

Resultados. De los 74 pacientes, 8 tenían fenotipo Noonan (10,81%). De éstos, todos cumplían criterios de NF1: el 100% manchas café con leche, el 87,5% signo de Crowe, el 62,5% nódulos Lisch, el 37,5% neurofibromas periféricos y el 25% neurofibromas plexiformes; 2 presentaron glioma de vías ópticas, 1 hipoplasia de alas de esfenoides y ninguno antecedentes familiares de NF1. De los rasgos de Noonan: todos presentaban combinación variable de rasgos dismórficos faciales; el 62,5% tenían anomalías torácicas y el 25% cardiopatía (1 estenosis pulmonar y 1 insuficiencia tricuspídea). Existía talla baja en el 62,5% de los pacientes (25% con percentil<3). Se evidenciaron dificultades de aprendizaje y/o retraso de lenguaje en el 87,5%; solo 1 paciente tenía retraso mental. El estudio genético realizado en 5 de ellos detectó mutaciones en el gen de NF1 en los exones 16 y 24 (missense), 40 (nonsense), 29 (frameshift) y 1 (splicing del mensajero).

Conclusiones. La asociación Neurofibromatosis-fenotipo Noonan parece no ser casual. La patogénesis no está completamente aclarada, considerandose una asociación en el contexto clínico heterogéneo de la NF1. Se precisan otros analisis genéticos en este grupo especial de pacientes.

Viernes, 17 de junio (14:15 - 15:15)

GENETICA Y DISMORFOLOGÍA.

Sala 1 (planta 1)

14:15 **426**

RELEVANCIA DE LAS HERRAMIENTAS DE CITOGENÉTICA MOLECULAR PARA LA DETECCIÓN DE ALTERACIONES CITOGENÉTICAS CRÍPTICAS.

Antonio González-Meneses López[1] y Raquel Fernández[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Las herramientas de citogenética molecular, como el MLPA múltiple o el CGH array, han permitido la detección de alteraciones citogenéticas crípticas antes difícilmente detectables, que permiten diagnósticos antes realizables con mayor dificultad y que mejoran el consejo genético a las familias.

Presentamos una familia con varios varones afectos de una duplicación en la región Xp21 afectando únicamente al gen Sox 3, ligada al cromosoma X con posible transmisión materna (la madre falleció y no está disponible para el estudio) que afecta a 3 varones, uno de ellos además con síndrome de Down por trisomía libre y otro más afecto de delección 17q21 de novo, y no afecto de la duplicación familiar, todos ellos con retraso mental sindrómico y donde la aplicación de técnicas de CGH array han permitido la detección de las alteraciones cromosómicas crípticas descritas y un adecuado consejo genético al resto de la familia. Salvo en el caso del varón afecto de síndrome de Down, el cariotipo fue normal en todos los casos, así como la determinación de la expansión del gen FMR1 (Xfragil).

La duplicación de esta zona , provoca en los afectos retraso mental y dismorfias. Su delección está relacionada con retraso mental y talla baja hipofisaria pero los afectos tienen una altura normal.

Conclusión: La aplicación sistemática de técnicas de citogenética molecular en pacientes afectos de retraso mental con o sin dismorfias y con o sin malformaciones congénitas es una herramienta que está permitiendo la detección de alteraciones difícilmente diagnosticables por otros medios de una forma rápida.

14:22 **427**

EVOLUCIÓN CLÍNICA DE UN GRUPO DE PACIENTES CON SÍNDROME DE TURNER.

Pilar Meléndez Laborda[1], Gonzalo Herraiz Gastesi[1], Jesús Mª Garagorri Otero[1], Inés Bueno Martínez[1], Feliciano J. Ramos Fuentes[1], Feliciano J. Ramos Fuentes[1], José Luis Olivares López[1] y Gloria Bueno Lozano[1]

[1]HCU Lozano Blesa, Zaragoza, Área de Pediatría, Universidad de Zaragoza, Zaragoza

Objetivos: Revisar la historia clínica de 5 pacientes diagnosticadas de Síndrome de Turner, teniendo en cuenta su patología asociada, evolución clínica y tratamiento.

Métodos: Se han utilizado los documentos de la historia clínica de dichas pacientes.

Resultados: La edad al diagnóstico osciló entre el nacimiento (1/5), primera infancia (2/5) y durante la adolescencia (2/5). Entre los motivos de consulta se refiere: rasgos dismórficos (1/5), retraso de crecimiento (3/5) y amenorrea primaria (1/5). El cariotipo más frecuente fue 45,X (3/5), seguido de 46,X,i(Xq) (2/5). Todas tenían rasgos de fenotipo turneriano (cuello corto, baja implantación del cabello, paladar ojival, tórax ancho y prominente), con talla baja (media a -2,6 s.d.s., M=-4,5 s.d.s. y m=-1,3 s.d.s.) y ausencia de caracteres sexuales secundarios. Como patologías asociadas presentaron alteraciones en la válvula aórtica (3/5), riñón en herradura (1/5), reflujo vesicoureteral (1/5), enfermedades autoinmunes (enfermedad celiaca en 1/5, siendo una de las pacientes con 46,X,i(Xq)) e hipoacusia de transmisión (2/5). Todas ellas han precisado tratamiento con hormona de crecimiento (GH). De las 3 que finalizaron el tratamiento, éste tuvo una duración media de 6 años, obteniendo una talla media final de 152,1 cm, a -1,8 s.d.s. Ninguna de ellas tuvo pubertad espontánea, precisando terapia hormonal sustitutiva (4/5) con estrógenos y progesterona, con una media de inicio de 14,5 años (valor máximo de 18 años y mínimo de 12 años).

Conclusiones: El diagnóstico de síndrome de Turner sigue siendo tardío en muchos casos, motivo por el cual aumenta la morbilidad y disminuyen las posibilidades de crecimiento y desarrollo óptimos. Es imprescindible un seguimiento multidisciplinar para detectar patologías asociadas.

14:29 **428**

DUPLICACIÓN XP: UNA ANOMALÍA CROMOSÓMICA QUE CAUSA DE HIPERCRECIMIENTO.

María del Rosario Alicia Vicente Gabás[1], Adriana Margarita Meza Castillo[1], Maite Gárriz Luis[1], Luis Pérez Jurado[2], Feliciano J. Ramos Fuentes[1] e Inés Bueno Martínez[1]

[1]Servicio de Pediatría del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza y [2]Universidad Pompeu Fabra, Barcelona

Introducción: La duplicación (dup) Xp es una enfermedad rara cromosómica (OMIM 2010) que cursa con retraso mental (RM), macrosomía, epilepsia y rasgos dismórficos y de la que se han publicado menos de 30 casos.

Caso clínico: Paciente que acude a nuestra consulta a la edad de 4 años por hipercrecimiento, retraso psicomotor, rasgos dismórficos y convulsiones. Antecedentes familiares y perinatales sin interés. Antropometría neonatal: peso 4.160 g (P>90), longitud 55,5 cm (P>90), perímetro cefálico 37 cm (P>90). Retraso psicomotor con retraso del lenguaje y torpeza manipulativa y de la coordinación. Epilepsia desde los 12 meses. Menarquia a los 12 años con menstruaciones irregulares. Trastornos de la conducta con timidez, tozudez y agresividad. Cociente intelectual 70 a los 4 años, actualmente de 49. Obesidad con peso muy por encima del P97, hipercrecimiento con talla superior al P97 y perímetro cefálico en P97. Ante la sospecha de un síndrome genético con hipercrecimiento se realizan estudios complementarios, incluyendo pruebas genéticas. Edad ósea acelerada. EEG lentificado y mal organizado sin focalidad ni actividad paroxística. Radiografía de cráneo, TAC y RMN cerebral, ecografía cardiaca y abdominal, estudio bioquímico, hormonal, oftalmológico y otorrinolaringológico normales. Estudio del gen NSD1 (síndrome de Sotos) negativo. Cariotipo de alta resolución y FISH: 46,X dup(X) (p11.3p22.1), identificándose que el origen de la duplicación es paterno. Por array-CGH se estimó que la duplicación tenía un tamaño aproximado de 20,4 Mb.

Comentarios finales: Mientras que las dup X familiares son hereditarias y transmitidas por la madre, las dup X de novo son de origen paterno y se asocian con inactivación al azar de los genes del X. Pre-

sentamos el caso de una mujer, que actualmente tiene 16 años, con una duplicación de Xp (p11.3-22.1) de novo de origen paterno, que presenta RM, macrosomía con obesidad y macrocefalia, con lenguaje escaso, trastornos de conducta y epilepsia.

14:36 **429**

DEFECTOS AISLADOS DE LA REMETILACIÓN DE LA HOMOCISTEINA: CLAVES PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO.

Inés Galé Ansó[1], Oihana Gómez Cámara[1], Marta Vara Callau[1], Mª Luz Rodríguez Sanz[1], Mercedes Domínguez Cajal[1] e Inmaculada García Jiménez[1]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: Las homocistinurias son un grupo de errores congénitos del metabolismo de los aminoácidos azufrados y de la cobalamina con gran heterogeneidad etiológica y clínica.Diferentes deficiencias enzimáticas dan lugar a un aumento de homocisteina:trastornos de transulfuración de la homocistina, deficiencia de cistationinaßsintasa (CBS);trastornos de la remetilación de la homocistina,deficiencia de metilen-tetrahidro-folato reductasa (MTHFR) y de la Metionina Sintasa (MS) y trastornos del metabolismo de la vitamina B12.Con herencia autosómica recesiva, debutan sobre todo durante la infancia,pero pueden hacerlo a cualquier edad.Su clínica es aguda y grave con alto riesgo de muerte en las homocistinurias con acidemia metilmalónica. Cursan con afectación vascular, neurológica, oftalmológica y esquelética.En la actualidad en algunas de estas deficiencias se dispone de posibilidades terapéuticas muy efectivas si se aplican de forma precoz.Presentamos 3 casos con defectos de la remetilación.

Casos clínicos: Caso1. Niña de 3 meses con anemia normocítica arreactiva diagnosticada por palidez cutaneo-mucosa sin hepatoesplenomegalia. Serologías, coombs y electroforesis de hemoglobina normales, aspirado de médula ósea con signos de megaloblastosis en serie roja. En sangre niveles elevados de homocisteina y bajos de metionina sin aciduria metilmalónica.En estudio molecular, deficiencia de metionina sintasa reductasa. Caso2. Lactante de 45 días con hipotonía, succión débil y palidez cutánea;anemia con metabolismo de vitamina B12 y ácido fólico normales, acidosis metabólica con anión gap aumentado.Aspirado medular con pancitopenia e hipoplasia hematopoyética.En sangre elevación de homocisteina con metionina disminuida y aumento de ácidos metilmalonico y metilcitico en orina con sospecha de defecto del metabolismo de la cobalamina C confirmado en biopsia de piel postmortem. Caso3. Niña de 14 años con retraso psicomotor no filiado y tromboembolismo pulmonar.En sangre, aumento de homocisteina, disminución de metionina.El estudio molecular postmortem confirma el diagnóstico de déficit de MTHFR.

Discusión: Un diagnóstico y tratamiento precoz favorecen una evolución favorable.La divulgación de claves para el diagnóstico de esta patología, permitirá la identificación de pacientes de riesgo para esta patología.

14:43 **430**

HETEROGENEIDAD GENÉTICA EN LA HIPERTENSIÓN PULMONAR PRIMARIA.

Vanesa López González[1], Ángela Uceda Galiano[1], María Juliana Ballesta Martínez[1], Francisco José Castro García[1], Nicole Pfarr[2] y Encarnación Guillén Navarro[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia y [2]Institut für Humangenetik, Heidelberg, Alemania

Introducción: La hipertensión arterial pulmonar (HTP) es una entidad poco frecuente e infradiagnosticada. Puede presentarse de forma primaria o secundaria, como caso aislado o con carácter familiar. Su diagnóstico se basa en la sospecha clínica, ecocardiografía y cateterismo. Se asocia a mutaciones en los genes BMPR2, ENG y ALK1, estos últimos relacionados con Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria. Presenta un patrón de herencia autosómico dominante, con expresividad variable y penetrancia incompleta.

Casos clínicos: Caso 1: Paciente diagnosticada de hipertrofia ventricular derecha a los 6 meses en valoración cardiológica por auscultación de soplo. Hipertensión pulmonar grave y disfunción biventricular secundaria, refractaria a tratamiento vasodilatador, falleciendo a los 19 meses de edad. Estudio molecular de genes BMPR2 y ALK1 normal. Identificación de mutación c.640G>A (p.G214S) en heterocigosis en el exón 5 del gen ENG. Ausencia de hipertensión pulmonar en sus padres, con identificación de mutación en la madre. Caso 2: Paciente de 22 años, sin hipertensión pulmonar, que consulta por madre y hermana fallecidas a los 29 y 27 años respectivamente, afectas de HTP primaria idiopática. Imposibilidad de estudio genético dada la ausencia de muestra reservada. Tías maternas de 46 y 54 años con ecocardiografía normal. Identificación de mutación privada c.1296C>G (p.Y432X) en heterocigosis en el exón 10 del gen BMPR2 en la consultante y sus tías.

Conclusión: Presentamos dos familias con miembros fallecidos afectos de HTP primaria, con identificación de mutaciones en los genes BMPR2 y ENG. Dada la penetrancia incompleta y la ausencia de tratamiento curativo, es imprescindible el asesoramiento genético pre-test en una unidad especializada. El conocimiento del defecto molecular permite la identificación de familiares en riesgo, su correcto asesoramiento genético y la exclusión del programa de seguimiento de los no portadores. Se postula la existencia de modificadores genéticos y factores de susceptibilidad individuales que expliquen la penetrancia incompleta. Con el avance del conocimiento genético, es imprescindible la sensibilización del personal sanitario para la recogida de muestras en pacientes en riesgo vital.

14:50 **431**

Síndrome de Potocki-Lupski. Variación fenotípica y diagnóstico mediante técnicas de citogenética molecular.

Antonio González-Meneses López[1] y Raquel Fernández[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

El síndrome de Potocki-Lupski es debido a la trisomía de la región 17p11.2 , zona responsable del síndrome de Smith-Magenis cuando se produce la monosomía de la región. Se trata de un síndrome de retraso mental, comportamiento autista y malformaciones congénitas descrita por vez primera en 1996. Su incidencia real se estima en 1:20.000 nacidos vivos. Su diagnóstico se ha facilitado por la generalización de los estudios de citogenética molecular.

Presentamos dos casos clínicos no relacionados entre sí, seguidos durante varios años en la consulta de dismorfología de un hospital terciario por retraso mental y rasgos dismórficos que han sido finalmente diagnosticados al aplicar un kit comercial para detectar alteraciones cromosómicas crípticas relacionadas con el retraso mental sindrómico. Ninguno de los dos presenta alteraciones malformativas relevantes pero sí un retraso mental moderado y trastornos leves del comportamiento con rasgos autistas.

Conclusiones: La aplicación en pacientes con retraso mental y dismorfias de técnicas de citogenética molecular está permitiendo un diagnóstico más preciso de las alteraciones cromosómicas crípticas, permitiendo de este modo un asesoramiento reproductivo más preciso.

14:57 **º432**

REGISTRO DE FENILCETONURIAS DE CASTILLA Y LEÓN.

Mª Beatriz González García[1], Leticia González Martín[1], Eva Mª Dulce Lafuente[1], Beatriz Salamanca Zarzuela[1], Silvia Calderón Rodríguez[1] y Carlos Alcalde Martín[1]

[1]Hospital Universitario del Río Hortega, Valladolid

Objetivos: con este estudio queremos conocer las características epidemiológicas de los pacientes fenilcetonúricos de Castilla y León, el tiempo medio de diagnóstico y de comienzo del tratamiento, los efectos sobre su desarrollo psicomotor y las relaciones entre el control dietético y las cifras de fenilalanina plasmática y el estado nutricional.

Métodos: se realizó un estudio descriptivo de los 13 casos de fenilcetonuria (excluyendo las hiperfenilalaninemias benignas) seguidos por nuestro centro hasta mayo del 2010. Recogida de datos mediante revisión de la historia clínica digitalizada. Análisis estadístico con SPSS versión 15.0, con nivel de significación establecido en p<0.05.

Resultados: obtuvimos casos entre los 4 meses y los 47 años de edad, siendo casi dos terceras partes mujeres y en un 69.2% de los casos de áreas rurales. La edad al diagnóstico fue de 12.10 +- 7.17 días y el tiempo medio hasta el comienzo del tratamiento de 3.20 +- 4.63 días. Un 46.15% de nuestros pacientes son casos suaves y el resto se reparten entre muy suaves, moderados y severos, siendo estos últimos los menos frecuentes. Encontramos una relación inversamente proporcional entre el grado de control dietético y el índice de fenilalanina plasmática de forma estadísticamente significativa, asi como entre el grado de control dietético y el grado de sobrepeso y obesidad. Hay tendencia pero no es estadísticamente significativa la relación inversamente proporcional entre el grado de control dietético y la existencia de alteraciones electroencefalográficas o del desarrollo psicomotor. Si que ha resultado estadísticamente significativa la relación entre el grado de control dietético y el coeficiente intelectual.

Conclusiones: en nuestra muestra se encontró un predominio de pacientes mujeres, de procedencia rural, especialmente de la provincia de León y predominando las formas suaves. El tiempo medio de diagnóstico en el screening neonatal fue de 12.10+-7.17 días y el de instauración de tratamiento tras el diagnóstico, de 3.20+-4.63 días. En fenilcetonurias mal controladas encontramos alteraciones del desarrollo psicomotor y del electroencefalograma. A mejor control dietético, menores son las cifras de fenilalanina plasmática y la probabilidad de sobrepeso y obesidad.

15:04 **433**

SÍNDROME CORNELIA DE LANGE. REVISIÓN Y SERIE DE CASOS.

Mª Luz Rodríguez Sanz[1], Marta Vara Callau[1], Lorena Gracia Torralba[1], Nuria Martín Ruiz[1], Raquel Manso Ruiz de la Cuesta[1] y Feliciano J. Ramos Fuentes[2]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza y [2]Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Objetivos: Analizar las manifestaciones clínicas de los pacientes. Clasificarlos en fenotipo clásico y no clásico en dependencia de los hallazgos craneofaciales. Comparar las manifestaciones clínicas según el grupo fenotípico.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 60 pacientes diagnosticados clínicamente de Síndrome Cornelia de Lange (SCdL). Se clasificó a los pacientes en función de su fenotipo cráneo-facial en fenotipo clásico y no clásico. Se utilizaron las gráficas de crecimiento específicas para este síndrome. Se realizó el análisis de los datos mediante un programa de análisis estadístico.

Resultados: Presentaban fenotipo clásico el 58,3% de los pacientes, el 41,7% fenotipo no clásico. El 60% sufrían retraso ponderal leve, el 40% moderado. Un 63,6% de los pacientes presentaba retraso estatural leve, un 33,3% moderado, y un 3,0% grave. El 70% de los pacientes padecían retraso psicomotor leve-moderado, un 26% grave. En un 10% de los individuos no tenía afectación de extremidades, en un 83,3% éstas eran menores, y en un 6,6% mayores. Padecían reflujo gastroesofágico un 46,6% de casos. El trastorno por hiperactividad y déficit de atención se encontró en un 16,6% de casos. El antecedente de convulsión existía en un 13,5% de pacientes. La afectación neumológica se dio en un 11,6% de pacientes, traumatológica en un 20% de casos, endocrinológica en un 8,3%, nefrourológica en un 18,3% y cardiológica en un 40% de casos. El hipogenitalismo estaba presente en un 10% de los pacientes, y la criptorquidia en un 43,5% de los varones. La afectación oftalmológica se dio en un 40% de pacientes, y la otorrinolaringológica se halló en un 41,6%.El hirsutismo, se encontró en un 60% de casos. Todas las afectaciones estudiadas, salvo el autismo y la alteración neumológica, se daban con mayor frecuencia en el grupo de fenotipo clásico, aunque sin objetivar diferencias estadísticamente significativas, salvo en el caso del hipogenitalismo y el hirsutismo.

Conclusiones: Es importante sospechar esta entidad para poder realizar el diagnóstico y detectar de forma precoz las posibles afectaciones de estos pacientes. Al ser una enfermedad rara el número de pacientes con SCdL es limitado, por lo que se destaca la importancia del establecimiento de centros de referencia para su estudio.

15:11 **434**

SÍNDROMES DE HIPERCRECIMIENTO: CARACTERÍSTICAS PERINATALES.

Laura Martorell Giménez[1], Beatriz Marcos Puig[1], Mª Luisa Pérez Ebri[1], Mª Luisa Martínez-Fernández[2], M. Ángeles Martín Serrano[1] y Amparo Sanchís Calvo[1]

[1]Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia y [2]Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER), Madrid

Antecedentes y objetivos. **Describir las características y la aproximación** diagnóstica a los síndromes de hipercrecimiento, ya que existe una mayor experiencia y conocimiento de la patología perinatal relacionada con el bajo peso al nacer.

Métodos. Revisión de casos de hipercrecimiento entre enero de 2007 y diciembre de 2010 diagnosticados en el periodo perinatal. Estudio observacional retrospectivo de los casos atendidos en un hospital de nivel II.

Resultados. Durante el periodo señalado nacen dos casos de hipercrecimiento confirmado. El primero es un varón nacido a término macrosomático con antecedentes de polihidramnios. Presenta facies dismórfica, orejas de baja implantación con fosita preauricular. Mamilas separadas, criptorquidia e hipospadias. Dedos largos con supradactilia de 5º dedo de pies. Cardiopatía con persistencia de ductus arterioso y comunicación interauricular, con desarrollo posterior de hipertensión pulmonar. Insuficiencia renal con vejiga neurógena. Las pruebas de imagen muestran hemivértebras en S1 y S2, y agenesia de cuerpo calloso. Fallece a los 52 días de vida.

El segundo caso corresponde a una mujer pretérmino de 34 semanas con antecedente de polihidramnios y peso al nacimiento de 3150 g. Desarrolla hipoglucemia neonatal. Presenta macroglosia, asimetría corporal y hernia umbilical. En la ecografía destaca una nefromegalia importante.

En ambos, el estudio genético confirma el diagnóstico de Síndrome de Simpson Golabi Behmel y Síndrome de Wiedemann Beckwith respectivamente.

Durante el mismo periodo, se realiza el diagnóstico prenatal en la semana 23 de gestación de síndrome de hipercrecimiento (biometrías acordes a 28 semanas y polihidramnios grave recidivante). Tras interrumpir la gestación, el estudio anatomopatológico muestra características de Síndrome de Weaver: craneomegalia y dismorfismo facial, occipucio plano y cifosis, pezones invertidos, campodactilia, deformidad de pies y visceromegalia generalizada.

Conclusiones. Los casos descritos son de aparición de novo. Todos presentan polihidramnios, macrosomía, visceromegalia con cariotipo normal. Aunque poco frecuentes, los síndromes de hipercrecimiento suponen una patología neonatal grave, con elevada morbimortalidad y riesgo tumoral.

Viernes, 17 de junio (15:15 – 16:45)

ONCOHEMATOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

14:45 **P435**

NEUTROPENIA CONGÉNITA LIGADA AL X: DESCRIPCIÓN DE UNA NUEVA VARIANTE GENÉTICA.

Elena García Jiménez[1], Juan Salvador Vílchez Pérez[1], Ana Belén López García[1], Irene Peláez Pleguezuelos[1], Isabel María Sánchez Sánchez[1] y Jesús de la Cruz Moreno[1]

[1]Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: La neutropenia ligada al X es una forma rara de neutropenia congénita severa, que cursa con infecciones relativamente leves. Se asocia a niveles de IgA bajos, recuentos plaquetarios normales o bajos y descenso del número de células "natural killer"(NK), con inversión del cociente CD4/CD8. Se debe a una mutación en el gen del Síndrome de Wiskott-Aldrich, que también se ha relacionado con el síndrome de Wiskott-Aldrich clásico y la trombocitopenia ligada al X.

Objetivos: Describimos la variante genética p. Val-332-Ala en el exón 10 del gen WAS, que no ha sido previamente descrita en la literatura médica ni reportada a la base de datos mutacional WASPbase, hechos que apoyan una frecuencia alélica baja y consecuentemente una alta probabilidad de que se trate de una verdadera mutación responsable de enfermedad.

Caso clínico: Niño de 9 años remitido a nuestra consulta para estudio y seguimiento por neutropenia crónica severa. No antecedentes familiares de interés. Antecedentes personales: Retraso en la caída del cordón. Adenitis submandibular (1 año, tratamiento antibiótico IV durante 21 días). Neumonía (5 años) y OMA de repetición. Molluscum contagioso. Absceso en glúteo medio y menor (tratamiento antibiótico IV durante 28 días y drenaje quirúrgico). Ha recibido factor estimulante de colonias granulocíticas (G-CSF) 2 veces. Recuento absoluto de neutrófilos <200, aspirado y biopsia de médula ósea: representación de las tres series hematopoyéticas con predominio de la serie granulocítica. Niveles de IgA, plaquetas y células NK normales. Disminución del número de linfocitos T CD4+ y CD8 +. Estudio genético: No se detectan mutaciones en el análisis de los genes ELA-2 y HAX-1. Se detecta la variante genética p.Val-332-Ala del gen WAS en el niño y en la madre(sana);ausente en el padre y hermana.

Comentarios: 1-Se debe realizar estudio genético ante un paciente con neutropenia crónica severa, lo que permite dar consejo genético 2- El uso de G-CSF debe reservarse para infecciones bacterianas graves o prolongadas, para evitar los efectos secundarios asociados al uso del mismo.

14:50 **P436**

RECURRENCIA DE TUMOR DE WILMS DESPUÉS DE 15 AÑOS DE SU DIAGNÓSTICO INICIAL.

Mª Isabel Rodríguez Lucenilla[1], Lucía Ruíz Tudela[1], Mª Ángeles Vázquez López[1], Francisco Lendínez Molinos[1], Moisés Leyva Carmona[1] y Antonio Bonillo Perales[1]

[1]C.H. Torrecárdenas, Almería

Introducción: Las recidivas de tumor de Wilms descritas en un 15 %, suelen ocurrir alrededor de los 2 años tras el diagnóstico inicial. Las recidivas tardías son extraordinariamente infrecuentes, dada la excepcionalidad de esta situación, presentamos el caso clínico de un paciente con recidiva pulmonar aislada a los 15 años de su diagnóstico inicial.

Caso Clínico: Paciente de 17 años con antecedente de tumor de Wilms de riñón derecho diagnosticado a los 2 años 7 meses. Presentó molestias urinarias y masa abdominal. El estudio radiológico mostró tumoración intrarrenal derecha de 9cm. El estudio de extensión resultó negativo. Recibió tratamiento quimioterápico preoperatorio con vincristina y actinomicina D según protocolo SIOP-93. Se realizó nefrectomía derecha y el estudio anatomopatológico fue compatible con tumor de Wilms de tipo epitelial altamente diferenciado, estadío I. Se realizó estrecho seguimiento demostrando remisión completa hasta los 17 años en que refiere tos y expectoración hemoptoica. La radiografía de torax muestra lesión ocupante de espacio en LII, definida en TAC torácica como tumoración heterogénea de 6,7x5,2cm con trombo en vena pulmonar inferior izquierda, sugestiva de recidiva pulmonar. No evidencia de recidiva local. Gammagrafía ósea negativa. Se confirma diagnóstico mediante biopsia por toracoscopia con histología idéntica al diagnóstico inicial. Se descartó resecabilidad y el paciente recibió tratamiento quimioterápico según protocolo SIOP-01 para estadío IV, administrandose ciclofosfamida y adriamicina alternas con VP-16 y carboplatino, por un total de 7 ciclos tras los cuales, se realizó lobectomía inferior izquierda con resección completa. La lesión trombótica precisó tratamiento con enoxaparina. Tras lobectomía completó quimioterapia postoperatoria. La radioterapia pulmonar fue desconsiderada. En la actualidad tras 6 meses de seguimiento se encuentra asintomático y libre de enfermedad.

Comentario: Destacamos: 1) la excepcionalidad de su presentación, dada la ausencia de factores pronósticos desfavorables al diagnóstico inicial; 2) el desconocimiento actual de las circunstancias que pueden favorecer la presentación de recidivas tan tardías y si precisan para su control un tratamiento específico; 3) la incertidumbre del pronóstico final de estos pacientes; 4) el conocimiento de estos casos hace recomendable el seguimiento a largo plazo de estos pacientes.

14:55 **P437**

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE COMO DEBUT DE INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE.

Maite Ruiz Goikoetxea[1], Ana Herrero Varas[1], Isabel San Martín García[1], Joaquín Esparza Estaun[1], María Sagaseta de Ilúrdoz Uranga[1] y Francisco Javier Molina Garicano[1]

[1]Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona (Navarra)

Introducción: La inmunodeficiencia común variable (ICV) se caracteriza por la disminución sérica de inmunoglobulinas. La mayoría de los casos se manifiestan como infecciones de repetición , sin embargo en 20 % de las veces debutan con una plaquetopenia o anemia hemolítica.

Caso: Niño de 6 años procedente de Moldavia , residente en España desde hace 3 meses que ingresa en la unidad de Hematología pediátrica para estudio de anemia hipocrómica microcítica. Tos diaria desde hace varios meses. Presenta palidez de piel y mucosas, ictericia conjuntival, lesiones impetiginizadas en tórax, extremidades y perianales, soplo cardiaco III/IV en mesocardio y esplenomegalia de 3 traveses. Al ingreso presentó Hb 6,5mg/dl, VCBT 2,1 mg/dl, BD 0,7 mg/dl , LDH 1058 U/L y en ecografía abdominal que se informaba de esplenomegalia. El test de coombs directo resultó positivo (3/4). Debido

al descenso hemoglobina (5,7mg/dl) se administran 50mg de actocortina y se transfunden 300 ml de hematíes. El día posterior a la trasfusión, se auscultó soplo tubàrico en hemitórax izquierdo y se realizó Radiografía torácica que mostraba condensación en lóbulo inferior izquierdo con mínimo derrame. Se inició tratamiento con amoxicilina/clavulánico y claritromicina(sopecha de infección por mycoplasma pneumoniae y anemia hemolítica por crioaglutininas)El paciente fue dado de alta pendiente de resultados definitivos (crioaglutinas, serologías mycoplasma, legionella, VHB, VIH, VHC y Mantoux, recuento linfocitario e inmnuglobulias y aspirado médula ósea).Dos semanas después, persistía anemia y elevación de Bilirrubina total y las radiografías de control no mostraron mejoría. Se realiza TAC torácico que informa de atelectasia y bronquiectasias agrupadas en lóbulo inferior izquierdo. Los estudios realizados fueron normales excepto por inversión del cociente T4/T8, Ig G, 104 mg/dL (640 - 1.800), Ig A, <24.4 y Ig M, <17.9) Con la sospecha de Inmunodeficiencia primaria se inicia tratamiento con gammaglobulinas.El paciente ha presentado una evolución satisfactoria, asintomático y con cifras normales de inmunoglobulinas.

Conclusiones: Es necesario un control exhaustivo de las infecciones respiratorias para definir adecuadamente al paciente con infecciones recurrentes. El inicio de la tratamiento con gammaglobulinas y antibioterapia ante procesos respiratorios son claves para el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes.

15:00 **P438**

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS NEONATAL CON LESIONES CUTÁNEAS AUTOINVOLUTIVAS Y AFECTACIÓN MULTISISTÉMICA.

Joana María Riera Llodra[1], Concepción Mir Perello[1], José Antonio Salinas Sanz[1], Isabel Hernández Bernal[1], Susane Vetter[1] y Ana Martín-Santiago[1],

[1]Hospital Son Espases, Palma de Mallorca (Baleares)

Introducción: La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es debida a la proliferación clonal de estas células dendríticas en diversos órganos ocasionando un amplio espectro de manifestaciones clínicas y curso evolutivo. En el periodo neonatal la afectación cutánea es la más frecuente.

Caso clínico: Recién nacida a término con peso adecuado a la edad gestacional. Embarazo sin incidencias. Desde el nacimiento presenta petequias y pápulas de 3-6 mm eritemato-purpúricas firmes generalizadas semejando un "bluberry muffin baby". El hemograma muestra únicamente trombocitopenia que precisa una transfusión de plaquetas. El resto de los exámenes complementarios incluyendo estudio de coagulación, pruebas de función hepática y renal, proteina C reactiva (PCR), poblaciones linfocitarias con CD1a, serologías, cultivos, serie osea esquelética y ecografía abdominal, cerebral y cardiaca son normales. La biopsia cutánea es sugestiva de HCL. La presencia de CD1a y gránulos de Birbeck confirman este diagnóstico. A los quince días de vida, coincidiendo con la remisión de las lesiones cutáneas, la paciente presenta diarrea sanguinolenta, se realiza una colonoscopia y biopsia intestinal que demuestra HCL en colon. Posteriormente se evidencian elevación de la PCR, hepatoesplenomegalia, nódulos pulmonares y múltiples lesiones óseas líticas costales, calota y en fémur derecho y ambas tibias. Se diagnostica de Histiocitosis multisistémica y se inicia tratamiento según protocolo de la Sociedad del Histiocito con Prednisona y Vinblastina endovenosas, presentando mejoría clínica significativa desde el inicio del tratamiento. En las pruebas de reevaluación tras 9 semanas de tratamiento presenta mejoría significativa global, con disminución en número y tamaño de los nódulos pulmonares y de las lesiones óseas y ausencia de infiltración a nivel del colon. Se encuentra, por tanto, en la fase de respuesta parcial de la enfermedad por lo que continua tratamiento quimioterápico de mantenimiento.

Discusión: Varios estudios retrospectivos de HCL neonatal evidencian que la afectación cutánea es la más frecuente y que ni la presentación clínica ni la histología permiten predecir el curso de la enfermedad. Por ello es imprescindible la evaluación multiorgánica precoz y también periódica de estos niños, para establecer el tratamiento adecuado.

15:05 **P439**

ENFERMEDAD FULMINANTE COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DEL CÁNCER INFANTIL.

Beatriz Reyes Millán[1], Marta López García[1], Andrés Martínez Hernández[1], Javier Fernández Sarabia[1], M. Nieves González Bravo[1] y Ricardo López Almaraz[1]

[1]Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna (Santa Cruz de Tenerife)

Introducción: Se presentan dos casos clínicos, en los que el cáncer debuta como enfermedad súbita grave y de evolución fulminante, siendo esta presentación poco frecuente en el cáncer infantil.

Caso1: Paciente mujer de 11 años sin antecedentes personales de interés ni síntomas previos, que sufre en domicilio parada cardiorrespiratoria de la que es reanimada por los servicios de emergencia y trasladada a nuestro centro en ambulacia medicalizada. A su llegada, se constata shock grave, con bradicardia extrema, glasgow 3/15 y una llamativa hepatomegalia, acompañada de una importante ingurgitación yugular. En la analítica se objetiva alteración en las pruebas de coagulación, anemia, plaquetopenia, elevación de transaminasas y LDH y una acidosis mixta. Entre los estudios realizados destacan los hallazgos ecocardiográficos, con dilatación del ventrículo derecho e imagen de trombo en la vena cava inferior. La paciente fallece en una hora a pesar del soporte vital avanzado. Con la sospecha clínica de tromboembolismo pulmonar masivo de origen no filiado, se practica examen necrópsico, informándose como tromboembolismo pulmonar tumoral masivo secundario a un tumor de Wilms no diagnosticado.

Caso 2: Recien nacido término de 24 horas de vida, sin antecedentes obstétrico-perinatales de interés, ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales tras sufrir episodio de 4 minutos de duración consistente en hipertonía generalizada sin respuesta a estímulos, mientras lacta en el pecho de su madre. Lo más llamativo de la exploración junto al deterioro general importante, es la fontanela tensa y abombada. Se realizan pruebas de imagen, constatándose la existencia de hemorragia intracraneal. El deterioro rápido y progresivo conlleva al exitus del paciente en pocas horas. El estudio necrópsico pone de manifiesto epedimoma grado II supratentorial no diagnosticado, junto a hemorragia intraparenquimatosa.

Conclusión: El cáncer en la edad pediátrica puede debutar como enfermedad fulminante, por lo que debe incluirse en el diagnóstico diferencial y buscar hallazgos relacionados con él en el estudio necrópsico.

15:10 **P440**

TUBERCULOSIS PULMONAR EN NIÑOS CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES: NO TODOS LOS SÍNDROMES TORÁCICOS AGUDOS SON DE ETIOLOGÍA HABITUAL EN NUESTRO MEDIO.

Jorge Huerta Aragonés[1], Bárbara Hernández García[2], Cristina Mata Fernández[1], Tania Fernández López[1], María Royo Gómez[1] y Rocío Hidalgo Cebrián[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid y [2]Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Introducción: La enfermedad de células falciformes (ECF) es una patología emergente en nuestro medio. Los niños con drepanocitosis tienen, además, factores de riesgo para su desarrollo.

Métodos: Revisión de los casos de tuberculosis en nuestro centro en los dos últimos años, así como del estado del arte en la literatura médica.

Caso clínico: Caso 1. Niño de 11 años con ECF tipo SS ingresado por secuestro esplénico. Anteriormente, había presentado fiebre y tos. Se realiza esplenectomía y se inicia cefotaxima y metronidazol. Inicialmente el curso es favorable, pero presenta fiebre y dolor torácico el 6º día de ingreso, observándose una neumonía en la radiografía. Se amplía la cobertura antibiótica con teicoplanina y azitromicina, y se retira el catéter central, llegándo a desaparecer la fiebre 36 horas y resolviéndose el infiltrado. Comienza de nuevo con fiebre y dolor torácico-escapular, observándose un nuevo infiltrado neumónico que empeora a pesar de piperacilina-tazobactam, teicoplanina y claritromicina. El Mantoux es positivo (15 mm). Se realiza TAC torácico que muestra una consolidación con una adenopatía hiliar. En los jugos gástricos se obtiene una PCR positiva para M. tuberculosis. Se administra isoniacida y rifampicina 6 meses, los dos primeros con pirazinamida y etambutol, con buena evolución. Caso 2. Niño de 9 años con ECF tipo SS que ingresa por neumonía por gripe A. Se trata con cefotaxima, claritromicina y oseltamivir. La PCR a Influenzae A (H1N1) es positiva. La evolución es tórpida, con persistencia de la fiebre y de la dificultad respiratoria a pesar de cambiar la antibioterapia a piperacilina-tazobactam y clindamicina. A los 10 días se realiza Mantoux, que es positivo (17 mm). El TAC de tórax muestra una bronconeumonía bilateral multifocal con adenopatías hiliomediastínicas. La auramina y el cultivo en jugos gástricos son negativos. Se administra isoniacida y rifampicina 9 meses, los dos primeros con pirazinamida y etambutol, con buena evolución.

Conclusiones: Existen muy pocas referencias en la literatura acerca de la incidencia y el curso de la tuberculosis en pacientes con ECF, más aún en niños. La tuberculosis pulmonar debe aparecer en diagnóstico diferencial de todo síndrome torácico agudo con evolución insidiosa o que no responda a tratamiento habitual.

15:15 **P441**

APENDICITIS EN NIÑOS CON PANCITOPENIA POSTQUIMIOTERAPIA

Lucía Escribano Gómez[1], Lucía Igual Estelles[1], Neus Jordá Sirera[1], Georgina Sanchís Blanco[1], José Mª Fernández Navarro[1] y Carolina Fuentes Socorro[1]

[1]Hospital Universitario La Fe, Valencia

Mientras que en la literatura la asociación tiflitis – enfermedad oncológica pediátrica, y su tratamiento, está extensamente estudiada, la bibliografía relativa a la apendicitis aguda en el contexto de pancitopenia postquimioterapia es escasa.

Objetivo: Revisar los factores predisponentes de apendicitis aguda en niños oncológicos con pancitopenia, las características clínicas, el tratamiento de elección y la evolución de esta complicación.

Población y Método: Estudio descriptivo retrospectivo. Muestreo consecutivo de los pacientes diagnosticados de apendicitis aguda en la Unidad de Oncología Pediátrica de nuestro centro, entre enero de 2000 y diciembre de 2010. Como variable principal se registra la apendicitis aguda, definida por criterios clínicos y de imagen estándar. Las variables explicativas son: patología de base, severidad y duración de la neutropenia y tipo de tratamiento de la apendicitis (cirugía urgente vs tratamiento conservador inicial y cirugía diferida).

Resultados: En el periodo estudiado, se diagnosticaron 6 episodios de apendicitis aguda. La presentación clínica más frecuente fue: dolor abdominal (5/6) y fiebre (5/6)

La leucemia mieloide aguda (LMA) fue el diagnóstico subyacente más frecuente (3/6) Sólo uno de los casos presentaba tumor sólido (glioma de tronco)

Todos los pacientes recibieron quimioterapia intensiva previa, y en el momento del diagnóstico de apendicitis aguda se encontraban en el nadir de la pancitopenia (con menos de 500 neutrófilos).

El tratamiento en los primeros 3 casos (de Enero de 2000 a Junio de 2009) fue la cirugía urgente al diagnóstico. En los últimos 3 casos (a partir de Julio de 2009) se realizó tratamiento conservador con antibioticoterapia intavenosa combinada, fluidoterapia, reposo digestivo, analgesia y cirugía diferida (tras recuperación hematológica) en dos de estos tres casos.

No hubo episodios de exitus secundarios al proceso apendicular.

Comentarios: Al igual que se describe en otras series, la apendicitis aguda es más frecuente en los pacientes con neoplasias hematológicas.

La evolución de los pacientes con apendicitis, en el contexto de pancitopenia postquimioterpia es favorable, según nuestra experiencia, con tratamiento conservador. El momento idóneo para realizar la apendicectomía, si no hay complicaciones añadidas, sería tras la recuperación hematológica.

15:20 **P442**

ENFERMEDAD DE KIKUCHI-FUJIMOTO COMO FORMA RARA DE LINFADENITIS EN DOS NIÑOS.

Josune Pérez Bascaran[1], Patricia del Río Martínez[1], María Inguanzo Ortiz[1], Itziar Astigarraga Aguirre[1], Itziar Pocheville Gurutzeta[1] y Miguel Ángel Vázquez Ronco[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Introducción: La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto es una linfadenitis necrotizante histiocitaria, de etiología desconocida y autolimitada. Afecta sobre todo a mujeres jóvenes (menos frecuente en la infancia) en forma de fiebre y adenopatías, habitualmente localizadas a nivel cervical, aunque se han descrito casos con afectación ganglionar generalizada e incluso extraganglionar. El diagnóstico se confirma tras el estudio histológico de las adenopatías y debe diferenciarse de otras entidades infecciosas o tumorales, incluyendo el linfoma.

Caso clínico: Caso 1: Niño de 13 años, con adenopatías cervicales de 4 semanas de evolución y fiebre elevada. En la exploración se palpaban múltiples adenopatías laterocervicales de predominio izquierdo, supraclaviculares bilaterales e inguinal derecha y exantema morbiliforme, no pruriginoso. La analítica sanguínea, mostraba leucopenia, sin anemia ni plaquetopenia, con elevación leve de transaminasas y aumento de marcadores inflamatorios. El resto de pruebas complementarias incluida médula ósea fueron normales. Ante la persistencia de fiebre y adenopatías, se realizó biopsia ganglionar, que reveló linfadenitis necrotizante no granulomatosa, sin neutrofilia, y con abundante apoptosis, histiocitosis e hiperplasia T, diagnóstico de enfermedad de Kikuchi-Fujimoto.

Caso 2: Niña de 8 años, con adenopatía cervical de una semana de evolución, sin fiebre ni otra clínica. En la exploración se apreciaban adenopatías laterocervicales izquierdas menores de 1 cm y adenopatía laterocervical inferior de 3,5 x 2 cm. En la analítica sanguínea, presentaba aumento de marcadores inflamatorios, y la serología a Herpesvirus 6 Ig M fue positiva. El resto de pruebas complementarias fueron normales. Ante la persistencia de las adenopatías, se practicó biopsia abierta a los 18 días de evolución, confirmando la enfermedad.

Comentarios: El estudio histológico de las adenopatias es fundamental para establecer el diagnóstico definitivo en los síndromes linfoproliferativos e identificar neoplasias malignas e histiocitosis.

Aunque la enfermedad de Kikuchi-Fujimoto es una entidad rara, debe ser considerada dentro del diagnóstico diferencial de la linfadenitis, sobre todo en aquellos casos de fiebre y adenopatías persistentes.

La linfadenitis necrotizante histiocítica puede aparecer también en niños y la evolución es buena sin tratamiento.

15:25 **P443**

LINFOMA FOLICULAR ORBITARIO DE LA INFANCIA.

Silvia Calderón Rodríguez[1], Elena Santamaría Marcos[1], Helvia Benito Pastor[1], Ana María Vegas Álvarez[1], Gonzalo Blanco Mateos[1] y María Ángeles Torres Nieto[1]

[1]Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid

Antecedentes y Objetivos del estudio: El linfoma folicular de la infancia (LFI) es una entidad poco frecuente de la que hay descritos menos de 100 casos. El objetivo es presentar el caso de un paciente con LFI de localización exclusivamente orbitaria de la que no existen casos documentados hasta la fecha.

Material y Metodos: Caso clínico. Varón de 7 años con masa conjuntival y ptosis palpebral izquierda de un mes de evolución. Se revisaron historia clínica, analíticas, pruebas de imagen orbitarias, hallazgos quirúrgicos, estudio anatomopatológico y evolución.

Resultados: Varón de 7 años sin antecedentes de interés que consulta por aparición de masa conjuntival y ptosis palpebral izquierda de un mes de evolución. En la exploración se apreciaba masa asalmonada en fondo de saco conjuntival superointerno de ojo izquierdo. Analítica de sangre normal. La RM orbitaria reveló una masa orbitaria anterior en cuadrante superointerno. Se realizó escisión-biopsia de la masa por vía transconjuntival. El estudio de microscopía óptica e inmunohistoquímica demostró proliferación formada por células pequeñas compatible con linfoma no Hodgkin tipo B variedad folicular grado 3b. El estudio de extensión que incluyó TAC corporal, biopsia de médula ósea y citología de líquido cefalorraquídeo fue negativo (Estadío IE). Recibió tratamiento quimioterápico según protocolo BFM 95. En la actualidad al año de tratamiento permanece libre de enfermedad.

Conclusiones: Los linfomas representan el tercer tipo más frecuente de neoplasia malignas en la edad pediátrica, predominando típicamente las formas más agresivas tales como el linfoma tipo Burkitt, linfoma linfoblástico y linfoma tipo B difuso de células grandes. Las formas foliculares en la edad pediátrica han sido descritas recientemente y a diferencia de los adultos representan menos del 1-2% de los linfomas en este grupo de edad. Este grupo de linfomas tiene típicamente una localización extranodal de predominio en cabeza y cuello y a pesar de tener un alto grado histológico parecen comportarse clínicamente de forma poco agresiva. Su localización en la región periocular no había sido descrita en la literatura hasta la fecha.

15:30 **P444**

FALLO DE IMPLANTE EN EL TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS DE SANGRE DE CORDÓN UMBILICAL. ¿CÓMO ACTUAR A CONTINUACIÓN?.

Neus Jordá Sirera[1], Elena María Rincón López[1], Lucía Escribano Gómez[1], Lucía Igual Estelles[1], Carolina Fuentes Socorro[1] y María del Mar Andrés Moreno[1]

[1]Hospital Universitario La Fe, Valencia

Objetivos: Revisar las causas que pueden motivar el fallo de implante en el trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) de sangre de cordón umbilical (SCU), a propósito del caso de una paciente que recibió dos trasplantes consecutivos sin éxito.

Introducción: El TPH sigue siendo la única opción terapéutica con posibilidad de curación para muchos pacientes con patologías derivadas de células madre hematopoyéticas. La SCU es cada vez más utilizada como fuente de TPH y, a pesar de su complejidad, es una excelente alternativa terapéutica para pacientes sin donante histocompatible. Sin embargo, estudios retrospectivos muestran falta de recuperación de la cifra de neutrófilos en el día +60 (fallo de implante) entre el 8 y 20% de los trasplantados.

Caso clínico: Paciente de 4 años con LLA B común de alto riesgo por hiperdiploidía baja (índice DNA 1.14) tratada según protocolo SHOP_LAL_05, con remisión completa tras la inducción. Presenta recaída precoz aislada del SNC. En segunda remisión completa, se realiza TPH de SCU no emparentado no idéntico (4/6), cumpliendo los estándares de idoneidad descritos por REDMO, previo acondicionamiento con irradiación corporal total, ciclofosfamida y ATG. No se consigue prendimiento, presentando quimera mixta en el estudio de médula ósea (MO) del día +21 y recuperación 100% autóloga el día +28. Como causas del fallo de implante en la paciente podrían incluirse las repetidas infecciones, principalmente virales, que presentó (encefalitis por HHV-6, reactivación de CMV, cistitis por BK). Se realiza segundo TPH de SCU de donante no emparentado no idéntico (4/6) (unidad también idónea para la paciente según criterios del REDMO), tras acondicionamiento con tiotepa, fludarabina, melfalán y ATG. En el estudio de quimerismo de MO del día +14 se objetiva 100% de células del donante, pese a lo cual no se logra el implante leucocitario. Persisten las numerosas complicaciones infecciosas, a las que se añade enfermedad diseminada por adenovirus, sin poder excluir un EICH hiperagudo digestivo-hepático asociado. La paciente fallece el día +46 del segundo trasplante.

Comentarios: Algunas de las causas que favorecen el fallo de implante son celularidad insuficiente, diferencias en HLA, EICH agudo o crónico e infecciones víricas. En nuestro caso coexistían varias de estas causas en ambos trasplantes, lo que pudo motivar el fallo de implante, a pesar de las medidas terapéuticas realizadas.

15:35 **P445**

SÍNDROME OPSOCLONUS-MIOCLONUS.

Idoia Martínez Arbeloa[1], Amaia Cilla Lizarraga[1], Raquel Portugal Rodríguez[1], Soraya Iparraguirre Rodríguez[1], María Montesclaros Hortigüela Saeta[1] y Cristina Vega del Val[1]

[1]Complejo Asistencial de Burgos, Burgos

La ataxia se caracteriza por una alteración en la coordinación de los movimientos voluntarios y del equilibrio. El Síndrome opsoclonus-mioclonus hay que considerarlo como diagnóstico diferencial ante una ataxia aguda brusca en niños menores de 2 años después de haber descartado las patologías más frecuentes.

Niño de 12 meses remitido por su pediatra por un cuadro de 2 semanas de evolución de movimientos erráticos oculares (opsoclonus), deambulación inestable (ataxia) y vómitos proyectivos las últimas 24 horas.

Ante la clínica de ataxia aguda con posibles síntomas de hipertensión intracraneal se inició en un primer momento el descarte de tumor de fosa posterior mediante una RNM cerebral. Posteriormente se amplió el estudio mediante serologías (varicela, herpes, VEB, CMV...) tanto en sangre como LCR, toxicos y patología ORL descartando así cerebelitis, infección del SNC, laberintitis, intoxicaciones, enfermedades desmielinizabtes y traumatismos previos. Dada la clínica de ataxia y opsoclonus se inició el estudio de Sindrome opsoclonus-mioclonus sabiendo que la gran mayoría de las ocasiones se trata de una patología secundaria a un neuroblastoma. Se recogieron catecolaminas en sangre y orina con resultado negativo y técnicas de imagen, Rx torax

y Eco abdominal encontrando una tumoración retroperitoneal realizando la gammagrafía con Tc99 compatible con un neuroblastoma de grado 1 con gen Myc negativo y por lo tanto de un buen pronóstico. A pesar de la resección tumoral los síntomas de opsoclonus-mioclonus continuaron, necesitando en varias ocasiones tratamiento con corticoides y gammaglobulina y tras un año después una mínima dosis de corticoterapia.

El Síndrome opsoclonus-mioclonus se trata de una rara enfermedad neurológica de aparición aguda que se caracteriza por movimientos oculares conjugados y multidireccionales (opsoclonus), ataxia, mioclonías e irritabiliadad más frecuente en los primeros 2 años de vida. Su etiología puede ser idiopática, infecciosa o paraneoplásica, siendo hasta en el 50% de las ocasiones secundario a un neuroblastoma. El síndrome puede ser autolimitado tras la cirugía pero en ocasiones se caracteriza por exacerbaciones y remisiones, presentando en ocasiones secuelas severas como dificultades en el aprendizaje, deficiencia mental y torpeza motriz.

15:40 **P446**

PACIENTES DE ONCOHEMATOLOGÍA PEDIÁTRICA EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS.

Marta López García[1], Beatriz Reyes Millán[1], Andrés Martínez Hernández[1], Desiré González Barrios[1], Victoria Eugenia García Rodríguez[1], Roque Abián Montesdeoca Melián[1], Macarena González Cruz[1] y Ricardo López Almaraz[1]

[1]Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna (Santa Cruz de Tenerife)

Introducción y objetivo: La supervivencia de los pacientes oncológicos ha aumentado significativamente en los últimos años como consecuencia de las mejoras tanto en los procedimientos diagnósticos como en las medidas terapéuticas. Esto conlleva a un aumento del número de ingresos en las unidades de cuidados intensivos. En este estudio se describe la experiencia clínica con pacientes oncohematológicos ingresados en nuestra unidad de cuidados intensivos pediátricos con el fin de evaluar la asistencia recibida y la supervivencia de estos pacientes.

Material y métodos: Se revisaron de forma retrospectiva las historias clínicas de los pacientes de oncohematología pediátrica que precisaron ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) de nuestro centro, entre Enero de 2005 y Diciembre de 2010. Se analizaron las siguientes variables: número de ingresos en la unidad, motivo de ingreso, diagnóstico, estancia hospitalaria, tratamiento recibido y supervivencia del episodio.

Resultados: De los 1604 ingresos en la UCIP en los últimos 6 años; 42 pacientes oncohematológicos fueron responsables de 68 ingresos, el 4,2% del total. Los procedimientos de sedoanalgesia justificaron el 16% de los ingresos (11); el 57% (39) fueron para los cuidados postoperatorios de estos pacientes y el 25% (17) se debió a enfermedad grave o por complicaciones asociadas al tratamiento. La causa más frecuente de ingreso por enfermedad grave fue la sepsis. La supervivencia fue del 88% (8 pacientes fallecieron). Si extraemos los procedimientos de sedoanalgesia y el postoperatorio, la supervivencia fue del 55%. La estancia media total fue de 3,8 días (5 días excluyendo los procedimientos de sedoanalgesia).

Conclusiones: Cabe diferenciar entre los pacientes oncohematológicos que ingresan en UCIP, aquellos que lo hacen para la realización de técnicas diagnóstico-terapéuticas invasivas bajo sedoanalgesia, lo que lo hacen por necedidad de cuidados terapéuticas máximos y aquellos en los que se realiza recuperación de anestesia y cuidados postoperatorios. Los tres grupos se ven beneficiados, de una forma u otra del ingreso en UCIP, requiriendo diferentes medios de evaluación para extraer conclusiones del nivel de atención recibida.

15:45 **P447**

UMA CAUSA RARA DE ANEMIA CRÓNICA.

Filipa Inês Cunha[1], Paula Alexandra Estanqueiro[1], Licínia Dias[1] y Manuel Salgado[1]

[1]Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra, Portugal

Introdução: A anemia microcítica hipocrómica crónica, resistente à terapêutica com ferro oral, justifica a procura de causas subjacentes nomeadamente perdas hemáticas, distúrbios da absorção ou doença crónica.

Caso clínico: R.B., rapaz de 13 anos, enviado da consulta de Hematologia à de Reumatologia Pediátrica para esclarecimento de anemia crónica (4 anos de evolução), com ferritina baixa e refractária à medicação com ferro oral e endovenoso. Sempre assintomático, com exame objectivo normal com excepção de discreta palidez das mucosas. Da investigação realizada destaca-se anemia, reagentes de fase aguda (RFA) sempre aumentados: trombocitose, velocidade de sedimentação eritrocitária, proteína C reactiva e proteinograma com hipergamapatia policlonal, Foram excluídas: doenças do tubo digestivo (malabsorção, doença inflamatória intestinal crónica, gastrite crónica) e doenças mieloproliferativas. Apesar de se manter assintomático, pela persistência da elevação acentuada dos RFA, aos 16 anos realizou PET scan que revelou "foco de dimensões volumosas na região retroperitoneal junto ao rim esquerdo", confirmado por ressonância magnética. A histologia evidenciou doença de Castleman tipo hialino vascular.

Comentários: A doença de Castleman, ou hiperplasia angiofolicular dos nódulos linfáticos é rara e de etiopatogenia não esclarecida. Existem dois subtipos histológicos e o hialino vascular caracteriza-se por ser o mais benigno. Neste subtipo a doença é habitualmente localizada, assintomática, sendo a anemia e a elevação dos RFA as únicas manifestações. Justifica-se a remoção da lesão para resolução das alterações laboratoriais e prevenção de amiloidose secundária.

15:50 **P448**

TIEMPO DE CEFALINA ALARGADO EN LOS NIÑOS: ACTIVACIÓN DEL ANTICOAGULANTE LÚPICO.

Cristina Sánchez Vaquerizo[1], Marta Taida García Ascaso[1], Pilar Beltrán Álvarez[1], Nuria Claros Barrachina[1], Santiago Gil García[1] y Agustín López López[1]

[1]Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid)

Introducción y objetivos del tema: El anticoagulante lúpico es un autoanticuerpo que ha relacionado con algunas patologías como enfermedades autoinmunes, neoplasias, reacciones medicamentosas o infecciones. Éstas últimas son especialmente frecuentes en los niños, desapareciendo los autoanticuerpos al cabo de unas semanas o meses.

Casos clínicos / Resultados: Presentamos una serie de 5 casos con positividad a anticoagulante lúpico detectados en el período comprendido entre Noviembre de 2010 y Enero de 2011.La media de edad de los casos fue de 18 meses (3 hombres y 2 mujeres).El motivo de consulta principal en el S. de Urgencias fue fiebre y petequias (4 casos),el 5 caso acudió por fiebre elevada y hematuria.Inicialmente se realizó hemograma (normal) con coagulación, mostrando un aumento del tiempo de cefalina (APTT) en todos.Posteriormente se confirmó el alargamiento de APTT y se solicitó anticoagulante lúpico.Todos los niños presentaban patología infecciosa asociada: 2 cuadros catarrales, una GEA,una otitis media y una sospecha de cistitis.Los estudios microbiológicos mostraron positividad para IgM de Mycoplasma en 1 caso, 3 fueron positivos para adenovirus y en otro caso fueron negativos.Sólo dos de los casos requirieron ingreso hospitalario. El resto fueron seguidos de manera ambulatoria, sin precisar tratamiento. Todos los casos evolucionaron favorablemente.

Conclusiones: La activación de anticoagulante lúpico inducido por infecciones frecuentes en la infancia, no es muy conocido, lo que hace que se trate de una entidad cuyo diagnóstico está subestimado. Aunque en la mayoría de los casos no se asocia a manifestaciones clínicas graves, la presencia de los anticuerpos, puede considerarse un factor de riesgo para desarrollar patología trombótica o hemorrágica siendo necesario en algunos casos, indicar tratamiento anticoagulante. El aumento de TTPA junto con la clínica asociada, podría ser un signo sugestivo de esta entidad, siendo necesario solicitar la determinación de los anticuerpos y realizar un control al menos 12 semanas después, para comprobar su negativización. La realización de estudios microbiológicos podría orientarnos hacia el agente desencadente en los pacientes pediátricos.

15:55 **P449**

COJERA DE LARGA EVOLUCIÓN COMO PRESENTACIÓN DE NEUROBLASTOMA METASTÁSICO. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Idoia Grange Sobe[1], Marta García Bernal[1], Sergi Navarro Vilarrubi[1], Noemí Magro Benito[1], Cristina Molera Bussoms[1] y Jaume Margarit Mallol[1]

[1]Hospital Universitari MútuaTerrassa, Barcelona

Introducción: El neuroblastoma es el cuarto tumor pediátrico. Deriva de células del sistema nervioso simpático y típicamente se localiza en las glándulas suprarrenales. Posee gran capacidad de crecimiento y diseminación.

Caso: Niño de 3 años de edad que presenta clínica de 6 meses de evolución de coxalgia bilateral alternante con cojera ocasional que responde a tratamiento antiinflamatorio y no le despierta por la noche. En ocasiones asocia cuadros infecciosos de vías respiratorias altas, dolor abdominal y febrícula autolimitada. No pérdida de peso, anorexia ni astenia. Valorado por ortopedia infantil, se realizan radiografías que resultan normales. Se deriva a nuestro centro al detectarse en dos analíticas un aumento de la VSG de 53 y 61 mm 1ªh. Cuadro febril > 38ºC dos días antes del ingreso y aumento del dolor habitual. Ingresa para estudio con la sospecha diagnóstica inicial de osteomielitis y se inicia antibioterapia con cefotaxima y cloxacilina endovenosos previa obtención de hemocultivos (negativos). Exploraciones complementarias: analíticas que muestran elevación de la VSG (113 mm 1ª h), PCR 55 mg/L, LDH 595 U/L y hemograma con discreta anemia normocítica; estudio de autoinmunidad normal; gammagrafía osea con Tecnecio 99 que revela múltiples hipercaptaciones en fémures, pelvis, columna vertebral y arco costal; radiografías donde destaca patrón óseo permeativo en fémur y ramas isquiopubianas. Planteamos el diagnóstico diferencial entre proceso infiltrativo tumoral diseminado y osteomielitis multifocal. Se realiza RM que muestra áreas de infiltración medular en fémur, columna y ramas pubianas e imagen hipertensa y nodular en región suprarrenal sugestiva de neuroblastoma. Solicitamos ecografía abdominal que confirma existencia de lesión nodular sólida de 21x15mm en suprarrenal izquierda. Posterior analítica revela enolasa 96 ug/L y ácido vanilmandélico en orina 8.12 umol/24h. Estudio de extensión: infiltración tumoral en médula ósea, huesos y adenopatías paraórticas abdominales. Biopsia de la lesión suprarrenal: ganglioneuroblastoma sin amplificación del N-myc ni otros marcadores biológicos de alto riesgo.

Comentarios: el dolor óseo en pediatría plantea un amplio diagnóstico diferencial, en el cual cabe tener en cuenta las causas tumorales. La evolución subaguda de este caso podría explicarse por la histología mixta de la tumoración.

16:00 **P450**

LA SEPSIS POR ESTAFILOCOCO AUREUS ASOCIADA A CATÉTER PUEDE SIMULAR UNA REACTIVACIÓN DE LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Rebeca Garrote Molpereces[1], Rebeca da Cuña Vicente[1], Hermenegildo González García[1], Alberto Sánchez Abuín[1], Ana Blanco Quirós[1] y Carmen Valbuena Crespo[1]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid

Introducción: En casos de afectación multisistémica por Histiocitosis de células de Langerhans (HCL) pueden aparecer manifestaciones clínicas muy variadas e inespecíficas como fiebre, malestar general, pancitopenia, hepatoesplenomegalia y exantemas.

Caso clínico: Niña de 2 años que ingresa por fiebre de tres días de evolución, exantema petequial, hepatoesplenomegalia y pancitopenia. Había sido diagnosticada a los 5 meses de edad de HCL con afectación ósea craneal y cutáneo-mucosa. Recibió tratamiento, previa implantación de catéter venoso central subclavicular izquierdo, según protocolo LCH-III, con desaparición de las lesiones óseas y mucosas, persistiendo lesiones eccematosas en cuero cabelludo. Finalizó la quimioterapia seis meses previos al ingreso. En la exploración física se evidenció fiebre, afectación del estado general, coloración pálida de piel y mucosas, cutis reticulada, exantema petequial descamativo en tórax, cuero cabelludo y región retroauricular, taquicardia febril con soplo de hiperdinamia y hepatoesplenomegalia. La analítica sanguínea reveló pancitopenia, elevación de reactantes de fase aguda y estudio de coagulación normal. Después de extraer urocultivo y hemocultivos por vía periférica y del catéter se inició tratamiento con meropenem, persistiendo la fiebre y la sintomatología referida. La radiología de serie ósea sin alteraciones y la normalidad tanto del estudio de médula ósea como del estudio de funcionalidad/citotoxicidad NK y citometría de flujo descartaron una reactivación de la HCL y un síndrome hemofagocítico. La serología excluyó infección por toxoplasma o vírica. Se aisló Staphilococcus aureus en el urocultivo, hemocultivos periféricos y hemocultivos extraídos del catéter central. Se inició tratamiento con vancomicina intravenosa y sellado del catéter, con mejoría clínica, normalización analítica y desaparición de las megalias. Evolución posterior sin incidencias después de seis meses.

Conclusiones: La sepsis por estafilococo aureus asociada a catéter puede simular una reactivación de la Histiocitosis de células de Langerhans, por lo que debe tenerse presente en el diagnóstico diferencial con el fin de establecer el tratamiento más adecuado y evitar exploraciones complementarias invasivas.

16:05 **P451**

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS COMPLICACIONES ÓSEAS EN PACIENTES CON ANEMIA DREPANOCÍTICA.

María Teresa Fernández Soria[1], Cristina Serrano Riolobos[1], Jorge Olivares Ortiz[1] y M. Mercedes Bueno Campaña[1]

[1]Fundación Hospital Alcorcón, Alcorcón (Madrid)

Introducción: Entre las complicaciones óseas de las anemias drepanocíticas, el infarto óseo es 50 veces más frecuente que la osteomielitis. Sin embargo, los hallazgos clínicos, analíticos y de imagen son muy similares lo que complica su diagnóstico.

Casos clínicos: Caso 1: Niña de 18 meses con dolor en miembro inferior derecho de 1 día de evolución sin fiebre ni signos inflamatorios. Analítica y ecografía de caderas normales. RMN: infarto óseo en tercio distal de tibia. Tratamiento analgésico y fluidoterapia. Asintomática al 2º día. A los 23 meses fiebre, aumento de reactantes y bac-

teriemia por Salmonella iniciando cojera al 5º día. La RMN confirmó un absceso subperióstico iliaco derecho. Afebril al 7º día y sin dolor al 2º, persistiendo discreta cojera durante 15 días. Completó antibioterapia 6 semanas. 4 días después de completar el tratamiento regresó por fiebre, irritabilidad y empeoramiento de la cojera sin localización clara de dolor. Analítica patológica, ecografía y radiografía normales. RMN: foco de inflamación/infección en fémur izquierdo. Gammagrafía: captación en calcáneo izquierdo. Afebril y sin dolor al tercer día. Mantiene antibioterapia 6 semanas.

Caso 2: Niño de 2 años con fiebre y dolor de miembros inferiores de 4 días de evolución, sin signos de inflamación. Analítica: leucocitosis, neutrofilia y aumento de reactantes. Ecografía de caderas normal. RMN: foco de osteomielitis en tercio distal tibia derecha y posible infarto en tercio medio. Antibioterapia 6 semanas. Asintomático al tercer día. A los 3 años, cuadro similar iniciando antibioterapia empírica, retirada tras imagen gammagráfica compatible con infarto. Asintomático al 2º día. La RMN posterior confirmó el infarto.

Caso 3: Niña de 30 meses con fiebre, dolor y leves signos de inflamación en muñeca derecha. Analítica con leucocitosis y elevación de la PCR. Ecografía y radiografía normales. Se mantuvo una actitud expectante con analgesia pautada, asintomática al 2º día.

Conclusiones: Los datos clínicos y analíticos no siempre permiten diferenciar el infarto óseo de osteomielitis. En algunos casos las pruebas de imagen pueden ayudarnos, siendo la RMN la que ofrece mayor rendimiento en nuestra serie. En los casos dudosos, la actitud expectante con tratamiento sintomático durante 48 horas podría evitar pruebas radiológicas y un tratamiento antibiótico prolongado innecesarios.

16:10 **P452**

ISOINMUNIZACION Y ENFERMEDAD HEMOLÍTICA NEONATAL: REPERCUSIÓN HEMATOLÓGICA TARDÍA.

Mª Isabel Rodríguez Lucenilla[1], María del Mar Fernández Martínez[1], Mª Ángeles Vázquez López[1], Francisco Lendínez Molinos[1], María Rodríguez Martínez[1], Moisés Leyva Carmona[1], Elena Cobos Carrascosa[1], Javier Díez-Delgado Rubio[1] y Antonio Bonillo Perales[1]
[1]C.H. Torrecárdenas, Almería

Introduccion: Aunque la isoinmunización neonatal lleva implícito cierto grado de hemólisis, no todos los RN con TCD positivo desarrollan enfermedad hemolítica (EH). Las consecuencias de ésta en el periodo inmediatamente postnatal se conocen bien, las consecuencias tardías están descritas pero mal cuantificadas, y sobre los RN isoinmunizados sin hemólisis significativa prácticamente no se conoce nada.

Objetivo: 1. Describir las características clínicas y analíticas de los RN con isoinmunización y la repercusión tardía sobre los valores hematológicos y depósitos de hierro.

Material y Metodos: Estudio de cohortes prospectivo, formado por 56 RN a término (21varones) con isoinmunización neonatal entre Enero-08 y Jun-10, seguidos 6 meses. Definimos EH a la isoinmunización con signos claros de hemólisis. Se construyeron dos grupos: A: con EH (23 casos) y B: sin EH (n:33). Se realizaron controles clínicos y analíticos (hemograma, retis y ferritina) al nacer, a los 15 días y al 1 ½, 3 y 6 meses. Analizamos la presencia de signos de hemólisis en el RN, necesidad de ingreso y tratamiento realizado y los parámetros analíticos citados. Método estadístico SPSS.

Resultados: Los valores de Hb al nacer fueron significativamente más bajos en RN con EH (14.4+/-2,6 g/dl vs 16.3+/-1.9 g/dl, p< 0,01) y los retis más altos (p<0,000). En el grupo B, 27% presentaron ictericia que no precisó tratamiento. Los valores de Hg fueron significativamente más bajos en el Grupo A a los 15 días (11,5+/-2,2 g/dl vs 14+/-1,5 g/dl, p<0,000), 1 ½ m. (9,9+/1, g/dl vs 11,6+/-1,3 g/dl, p< 0,008) y 3 m. (11,1+/-0,8 g/dl vs 11,8+/-1,1g/dl, p<0,02). A los 6 m. fueron similares. Al 1 ½ m. el 8,7% de los RN del grupo B presentó anemia. Los retis permanecieron más altos en el Grupo A a los 15 días y posteriormente se igualaron. En el Grupo A todos menos 1 precisaron ingreso y solo 2 no requirieron tratamiento; el resto, 21 precisó fototerapia, 7 ET, 4 transfusión de hematíes y 6 rEPO.

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

Viernes, 17 de junio (14:45 - 15:30)

CIRUGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

14:45 **P453**

ESTUDIO DE SATISFACCIÓN DE LA IMPLANTACIÓN DE PRÓTESIS TESTICULARES EN NIÑOS.

Yolanda Martínez Criado[1], María Torres Rico[1], María del Mar Núñez Cárdenas[1], Ana Millán López[1] y Juan Carlos de Agustín Asensio[1]

[1]Hospital Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La ausencia testicular en niños puede ser una experiencia psicológica traumática, que puede evitarse implantando una prótesis testicular (PT). Sin embargo no existe un consenso en conveniencia de la implantación de PT, ni tampoco en la edad óptima de intervención. Evaluamos las prótesis testiculares implantadas en nuestro centro y sus complicaciones, así como la satisfacción de los pacientes y familiares.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo de PT colocadas entre 2004-2010 en nuestro centro. Variables analizadas: edad, tamaño y lateralidad, abordaje quirúrgico, complicaciones y comorbilidad asociada.

Encuesta telefónica a 50 familiares, por entrevistador único. Datos recogidos: persona entrevistada, satisfacción con las características (forma, tamaño, localización y consistencia), preocupación psicológica del niño, analgesia postcirugía, aprobación de reintervención y recomendación a otros familiares en la misma situación.

Análisis estadístico con SPSS 18.0.

Resultados: Se han colocado 107 PT (4 bilaterales, 64 izquierdas y 35 derechas), a una edad media de 70,1±58,6 meses. El motivo más frecuente fue por criptorquidia (48,2%), siendo la atrofia, torsión o tumores otras causas. El abordaje inicial inguinal se realizó en el 69%, con orquidopexia contralateral en el 29,9%. Sólo dos pacientes presentaron complicaciones, uno de ellos por infección y otro por rechazo de la PT.

La madre fue la persona entrevistada en el 71%. Respecto a tamaño, forma y localización lo consideraron adecuado el 55.6%, 66.7% y 82.22% respectivamente. Un 82.3% manifestaron consistencia dura. Ausencia de preocupación psicológica en el 86,7% de los niños, aunque el 95% está dispuesto a remplazarla en la pubertad. El 86,7 % recomienda la PT a padres en la misma situación.

Conclusión: La colocación de PT es una medida temporal que evita la preocupación psicológica. Sin embargo, la insatisfacción con el tamaño y dureza de la PT, hace que estén dispuestos a reintervenirse para mejorar el aspecto estético. Por lo que nos seguimos cuestionando si lo más beneficioso es colocar la PT en la infancia, o por el contrario sería conveniente tomar una decisión consensuada y razonada al informar a la familia en la consulta.

14:50 **P454**

LIPOBLASTOMA: UNA RARA PRESENTACIÓN DE MASA ABDOMINAL..

Silvia González González[1], Lorena González Rodríguez[1], Luis Ocampo Fontangordo[1], Mª Teresa González López[1], Silvia García Saavedra[1] y Federico Martinón Sánchez[1]

[1]Complexo Hospitalario, Ourense

Introducción: El lipoblastoma es un tumor poco frecuente, benigno, de tejidos blandos compuesto de células de la grasa embrionaria, de presentación casi exclusiva de la infancia, generalmente en menores de tres años con predominio en sexo masculino. El lipoblastoma se localiza principalmente en extremidades, pero se puede ver en otras partes del cuerpo. Hay dos formas de presentación: los tumores circunscritos y la forma infiltrativa y difusa denominada lipoblastomatosis.

Caso clínico: Lactante de 20 meses sin antecedentes de interés que ingresa en nuestra unidad por fiebre y afectación de estado general. Presenta a la exploración una distensión abdominal evidente sin palparse una masa clara y en las pruebas complementarias destaca la elevación de transaminasas (GOT:93UI/L y GPT:77UI/L). Se solicita una ecografía de abdomen donde se aprecia la existencia de una masa abdominal vascularizada de 11cm de diámetro. En el TAC se observa una masa intraperitoneal de gran tamaño, diámetros 102x123mm, sólida, de densidad grasa, sin adenopatías abdomino-pélvicas ni mediastínicas. La sospecha diagnóstica es de lipoblastoma. Se procede a la resección quirúrgica completa y se envían muestras para histopatología y citogenética. La anatomía patológica confirma la sospecha previa y el estudio del cromosoma 8 no ha sido concluyente. La evolución es satisfactoria sin recidivas en los 12 meses posteriores.

Comentarios: El lipoblastoma es una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de tumores abdominales. Aunque su localización más frecuente es en extremidades, se puede encontrar en tronco, cabeza, cuello, mediastino, región inguinal, escroto, retroperitoneo y mesenterio. Los lipoblastomas intraperitoneales son extremadamente raros y comprenden sólo el 7% de estos tumores. El diagnóstico definitivo es mediante examen histopatológico: adipocitos inmaduros, con septos relativamente bien definidos y fina red vascular sin pleomorfismo ni anaplasia. La citogenética muestra una translocación en el cromosoma 8, no es una característica constante aunque es de ayuda en la diferenciación con el liposarcoma. El tratamiento es quirúrgico y la recurrencia tras la exéresis completa es entre el 9 y el 22%.

14:55 **P455**

SÍNDROME DE POLAND. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA.

Ana Herrero Varas[1], Raquel Urabayen Alberdi[1], Isabel San Martín García[1], Leoncio Bento Bravo[1], Pilar Ollaquindia García[1] y Carmen Mendivil Dacal[1]

[1]Hospital Virgen del Camino, Pamplona/Iruña (Navarra)

Introducción: El síndrome de Poland es una malformación congénita consistente en un defecto de la pared torácica anterior y de la extremidad superior ipsilateral. Puede presentar un grado variable de complejidad.

El objetivo de esta comunicación, es presentar los pacientes tratados en nuestro Servicio en los últimos 15 años.

Material y método: Nuestra casuística se basa en el estudio de 11 pacientes, 4 varones y 7 hembras. De estos, 6 presentaban un síndrome complejo con ausencia de cartílagos costales y herniación pulmonar que obligaron a cirugía precoz.

De los 6 pacientes intervenidos, tres eran varones y tres hembras. En cinco ocasiones el defecto era derecho y en uno izquierdo; la malformación consistía en la ausencia total o parcial de la musculatura

anterior del hemitórax afecto, segmentos costales paraesternales 2, 3 y 4, glándula mamaria y presencia de areola y pezón. Dos casos se acompañaban de sindactilia. La corrección quirúrgica para cerrar la hernia pulmonar se realizó en los primeros meses de la vida, mediante un injerto costal autólogo del lado contralateral en los 5 primeros pacientes y con placa de material reabsorbible en el último. Los resultados estéticos y funcionales han sido satisfactorios.

Los pacientes femeninos, al igual que los 4 que no tienen defectos costales, están pendientes de cirugía correctora mamaria al concluir el crecimiento.

Conclusiones: La necesidad de cirugía en el Síndrome de Poland se reduce a un tercio de los casos. La indicación quirúrgica temprana se lleva a cabo por trastornos funcionales fisiológicos de la dinámica respiratoria. El resto de las cirugías, se realiza de forma secuencial, como los defectos de las manos y la cirugía reconstructiva de carácter estético en partes blandas de la pared torácica.

15:00 **P456**

POSTOPERATORIO DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS ATENDIDOS EN UNA CMA.

Immaculada Dot Suárez[1], Gemma Clotet Argemir[1], Pamela Losada Jaén[1], Azahara Molina Torres[1], Lourdes Bigas Conill[1], Carles Bardají Pascual[1] y Emilia Chirveches Pérez[1]

[1]Consorci Hospitalari de Vic, Barcelona, Vich (Barcelona)

Introducción: La cirugía mayor ambulatoria (CMA) es una buena alternativa a la cirugía convencional, ofreciendo una mejora significativa en el rendimiento coste-efectividad de los recursos sanitarios así como disminuyendo las listas de espera e intentando ocasionar una menor alteración socio-laboral para los pacientes y familiares.

El papel de la enfermera cada día cobra más importancia, garantizando la calidad del trabajo mediante la aplicación de protocolos y la unificación de criterios. Enfermería tiene la responsabilidad de detectar precozmente posibles complicaciones y proporcionar suficientes conocimientos a los pacientes para colaborar activamente en su proceso de mejora.

Objetivo: Analizar el estado de los pacientes pediátricos, atendidos en la unidad de cirugía mayor ambulatoria del Consorcio Hospitalario de Vic, el día siguiente de la intervención quirúrgica.

Material y métodos:

Estudio: descriptivo, retrospectivo.

Sujetos de estudio: todos los pacientes pediátricos intervenidos quirúrgicamente en el Consorcio hospitalario de Vic, en el año 2009.

Criterios de inclusión: todos los pacientes de edad inferior a 16 años, intervenidos por las diferentes especialidades quirúrgicas.

Criterios de exclusión: todos los pacientes que requirieron ingreso hospitalario.

Variables independientes: edad, sexo.

Variables dependientes: sangrado, náuseas y vómitos, fiebre, dolor de garganta, dolores generales, problemas a la zona operada y estado general.

La recogida de datos fue realizada mediante la revisión de historias clínicas, valorando la hoja de seguimiento telefónico realizada a las 24 horas de la intervención.

Resultados: Análisis de la información de 165 pacientes, intervenidos durante el período de estudio.

Conclusiones: En la unidad cabe destacar una escasa incidencia de complicaciones postoperatorias.

Las complicaciones existentes son de carácter leve.

Valorando los resultados obtenidos podemos concluir que disponemos de una unidad segura, ágil, fiable,accesible y con gran capacidad de respuesta.

15:05 **P457**

APENDICITIS AGUDA: VALIDEZ DEL MODELO ASISTENCIAL LOCALIZADO.

M. Ángeles Partida Solano[1], Virginia Roldán Cano[1], Antonio Segado Arenas[1], Roberto Corral Merino[1], Juan Cervera Corbacho[1] y Tomás Aguirre Copano[1]

[1]Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Objetivo: revisar la incidencia de apendicitis en nuestro medio, síntomas que alertaron sobre el diagnóstico, validez de los exámenes complementarios, y modelo quirúrgico de atención localizada, comparándolo con los resultados estándar del modelo de atención con presencia física.

Material y métodos: revisión de historia clínicas (HC) de los pacientes intervenidos con diagnóstico preoperatorio de apendicitis aguda, en un hospital de referencia para cirugía pediátrica con modelo de atención localizada.

Resultados: se analizaron un total de 135 HC, un 65% varones, con una edad media de 8,5 años (rango: 2-13); 2 pacientes (1,8%) por debajo de los 3 años de edad. El síntoma predominante fue el dolor abdominal con un 96% (67% en FID y 29% difu¬so) seguido de fiebre (53%) y vómitos (47%). Los hallazgos analíticos mostraban leucocitos < 15.000/µl en el 52% de los casos, neutrofilia > 75% en un 55% y una PCR > a 4 mg/dl en el 69% de los pacientes. Se realizó ecografía abdominal en 134 pacientes: 98,5% con signos de apendicitis siendo criterio principal de indicación quirúrgica (23% con plastrón o signos de peritonitis, 17% apendicolito). El tiempo medio transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta su atención en urgencias fue de 32,6 horas, y desde la sospecha diagnóstica hasta la intervención quirúrgica fue inferior a 12 h en un 40% ,12-24 h en el 42%, 24-48 h en el 15% y por encima de 48 h 3% de los casos. La radiografía de abdomen fue solicitada en 24 pacientes (18%), resultando patológica en 7 pacientes (5%). En cuanto a los hallazgos operatorios se obtuvieron 132 apendicitis flemonosa, peritonitis en 24 y apén-dice normal en 3. En el 4% no existió una concordancia entre los hallazgos ecográficos y los operatorios.

Conclusiones: La Apendicitis es un motivo de consulta frecuente en las urgencias de pediatría. El entrenamiento del pediatra de urgencias en la valoración del dolor abdominal unido a la disponibilidad de ecografistas experimentados, son los pilares diagnósticos en nuestro modelo asistencial. Un modelo, como el que proponemos, que integre un equipo multidisciplinario (pediatra, cirujano y ecografista) consigue resultados equiparables al modelo presencial con menos gastos de recursos.

15:10 **P458**

HERNIA DIAFRAGMÁTICA IATROGÉNICA TRAS CIRUGÍA CARDIACA. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Ana Belén Zayas García[1], Francesca Perin[1], Ricardo Fernández Valades[1], Esther Liceras Liceras[1] y Mª Inés Jiménez Castillo[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Introducción: Las hernias diafragmáticas se definen como el paso del contenido abdominal a la cavidad torácica a través de un defecto en el diafragma. Se dividen en congénitas, las más frecuentes, y adquiridas. Estas últimas son muy raras, y de ellas casi el 90% son

secundarias a traumatismos. Existen muy pocos casos publicados de hernias diafragmáticas iatrogénicas, y aún menos frecuentes en pacientes pediátricos.

Caso Clínico: Paciente, gran prematuro (33 SEG y peso RN 1.900gr), diagnosticado al nacimiento de Truncus arterioso tipo I, intervenido para corrección de su cardiopatía en dos ocasiones (a los 16 días de vida y al año y medio de edad). Ambas cirugías se llevaron a cabo mediante esternotomía media. A los 3 años, 18 meses después de la última intervención, acude a Urgencias por vómitos incoercibles de 24 horas de evolución, asociando fiebre elevada y distrés respiratorio severo. En la analítica se observa elevación importante de los reactantes de fase aguda. La radiografía de tórax y abdomen son compatibles con hernia diafragmática derecha, por lo que se realiza laparotomía urgente, confirmándose hernia incarcerada y precisando resección intestinal parcial (30 cm de íleon terminal y parte de colon ascendente, incluyendo válvula ileocecal), con buen resultado.

Conclusiones: Las hernias diafragmáticas representan un verdadero desafío clínico y quirúrgico por su alta morbilidad y mortalidad. Las de tipo iatrogénico son raras, habiendo sido asociadas en literatura a cirugía abdominal, pero siendo las secundarias a cirugía cardio-torácica del todo excepcionales. En el caso de nuestro paciente, la hernia podría haber sido causada por la esternotomía media o bien por los drenajes pericárdicos o mediastínicos con salida a nivel de epigastrio. Es importante conocer esta posible complicación de una cirugía torácica para detectarla a tiempo y evitar un desenlace fatal.

15:15 **P459**

INFLAMACIÓN ESCROTAL COMO COMPLICACIÓN DE TRASPLANTE RENAL, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Cristina Montalvo Ávalos[1], Antonia López López[1], Nataliz Vega Mata[1], Cristina Granell Suárez[1], Ángela Gómez Farpón[1] y Jose Antonio Álvarez Zapico[1]

[1]Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias)

Introducción: Los receptores de trasplante renal son susceptibles de diversas complicaciones infecciosas, siendo lo más frecuente la infección de vías urinarias.

Los abscesos perinéfricos y renales son poco frecuentes en los niños, y éstos presentan síntomas de pielonefritis grave (fiebre, dolor en flancos, leucocitosis…).

Aunque el trasplante renal crea un ambiente inmunocomprometido, los casos de absceso en el epidídimo son escasos.

Caso clínico: Niño de 9 años con fallo renal terminal por nefronoptisis, que fue trasplantado renal de cadáver en Hospital de Cruces; en el postoperatorio evolucionó con hemoperitoneo y trombosis del injerto por lo que se realizó trasplantectomía; tras lo cual fue trasladado a nuestro centro para continuar con hemodiálisis peritoneal. Durante el ingreso, presentó fiebre, elevación de reactantes de fase aguda, así como una inflamación aguda escrotal que inicialmente era sugestiva de orquiepididimitis pero que la ecografía evidenció la presencia de un quiste de cordón infectado; además, reveló varias colecciones bilaterales y en pelvis compatibles con abscesos (dos de ellos de gran tamaño), que se desconocían. Se trataron conservadoramente con Imipenem durante tres semanas, evolucionando hasta su resolución junto con la desaparición de la fiebre y normalización analítica.

Comentarios: La infección es la causa más frecuente de mortalidad postrasplante en niños, siendo esencial conocer el manejo de su diagnóstico, tratamiento y prevención.

En este caso el niño presentó una complicación infrecuente(absceso inguino-escrotal), y, gracias a su estudio se vieron varias colecciones abdominales que se resolvieron sin incidencias.

Recordar que las infecciones de riñón y espacio perirrenal en estos pacientes ocurren como una gran variedad de entidades clínicas abarcando procesos intrarrenales y extrarrenales, así cómo extra abdominales, siendo necesario incluirlas en los diagnósticos diferenciales de las complicaciones postrasplante.

15:20 **P460**

MANEJO DEL TESTÍCULO NO PALPABLE.

Rafael Ayuso Velasco[1], José Ignacio Santamaría Ossorio[1] y Sonia Amat Valero[1]

[1]Hospital Materno Infantil, Badajoz

Introducción: La patología del teste no descendido incluye una gama variable de posibilidades según la posición de la gónada. El testículo no palpable (TNP), que representa hasta el 33% todos los testes no descendidos, hace referencia a la imposibilidad de objetivar el teste mediante maniobras exploratorias. Este grupo se ha beneficiado del abordaje laparoscópico por ser la técnica diagnóstica con mayor sensibilidad y especificidad y porque anteriormente estos pacientes podían requerir incluso una laparotomía. El tratamiento definitivo del TNP depende de los hallazgos laparoscópicos, estando en controversia la resolución en uno o en dos tiempos. El objetivo es valorar la incidencia y los resultados tras la aplicación de la laparoscopia para el tratamiento del TNP en nuestro Servicio.

Pacientes y Métodos: Se analiza retrospectivamente los casos de TNP entre los años 2000 y 2009. Se registra la edad de la intervención, la lateralidad, los hallazgos operatorios, el tratamiento realizado y el tamaño de los testículos en los casos operados en dos tiempos.

Resultados: Han sido revisados 58 niños con una edad media de 43'7 meses, con un total de 60 testículos. 31 casos son izquierdos (53'4%), 25 derechos (43'1%) y 2 bilaterales (3'5%). En 32 niños se halla ausencia o atrofia del teste, en 10 se desciende en dos tiempos (técnica de Stephen-Fowler), en 8 el teste está junto al orificio inguinal interno y se desciende en un tiempo, en 5 está en el canal inguinal y en 3 está tan alto que se decide orquiectomía. De los operados en dos tiempos sobreviven 8 testículos y al cabo de 6 meses, 7 presentan un tamaño normal.

Discusión y Conclusiones: La laparoscopia es un método eficaz para el diagnóstico y tratamiento del TNP, sin embargo, todavía no existe consenso para determinadas localizaciones acerca de la realización del descenso del testículo en 1 ó en 2 tiempos quirúrgicos y si se tiene que descender por laparoscopia o mediante tratamiento combinado a través de la inguinotomía.

Viernes, 17 de junio (15:30 – 16:45)

GASTROENTEROLOGÍA.

Sala 6 (Pabellón 2, planta 0)

15:30 **467**

TEST DINÁMICO DE METACETINA – 13CO2 EN EL DIAGNÓSTICO DE HÍGADO GRASO NO ALCOHÓLICO EN PACIENTES CON OBESIDAD.

Ione Aguiar Santana[1], Andrea Nimo Román[1], Blanca Montoro González[1], Beatriz Ruiz Derlinchan[1], Sasa Bozicnik[1], Concepción Aguilera García[2], Ángel Gil Hernández[2] y Luis Peña Quintana[1]

[1]Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil Las Palmas, Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas) y [2]Universidad de Granada, Granada

Objetivos: Evaluar la relación entre la ecografía hepática y el test funcional de la metacetina- 13CO2 para el estudio de la función hepática en pacientes con obesidad e hígado graso no alcohólico (NAFLD)

Pacientes y métodos: El estudio comprende una muestra de 42 niños: Grupo 1 (26 niños obesos -IMCz-score>2- sin NAFLD, 13 varones y 13 mujeres, edad 7-14 años, media 10.9+/-3, estadío de Tanner 1-4), Grupo 2 (10 niños obesos -IMCz-score>2- con NAFLD leve, 6 varones y 4 mujeres, edad 7-14 años, media 10.8+/-2.7, estadío de Tanner 1-4) y Grupo 3 (6 niños obesos -IMCz-score>2- con NAFLD moderado-severo, 3 varones y 3 mujeres, edad 7-14 años, media 12+/-1.9, estadío de Tanner 1-4). Se realizó una anamnesis detallada, cuestionario de hábitos de vida, encuesta dietética, ejercicio, nivel socioeconómico, exploración antropométrica y clínica. Se les practicó ecografía abdominal, ecocardiograma y un test de metacetina- 13CO2, que mide su desmetilación y decarboxilación en el citocromo P450 hepatocitario, tras la ingesta de 2 mg/ Kg de peso corporal (máximo 50 mg) en polvo, diluida en 100 ml de agua en ayunas. Cada 10 minutos durante la primera hora y cada 20 minutos durante la segunda se recogieron muestras del aire espirado, que fueron analizadas en un espectroscopio de infrarrojos (IRIS Infra -red Spectroscopy Wagner, Bremen, Germany), midiéndose el punto máximo del % metabolizado y el % metabolizado acumulado (cantidad de parénquima hepático sano). Se realizó, asimismo, estudio de función hepatocelular, parámetros hematológicos, bioquímicos y hormonales y se descartaron endocrinopatías y otras causas de hepatopatía crónica.

Resultados: En este avance preliminar de 41 pacientes, el 100% de los tests de metacetina-13CO2 en NAFLD moderado-severo (Grupo 3) reveló una función hepática alterada, así como en el 90% de NAFLD leve (Grupo 2). En el 89% de los pacientes obesos sin NAFLD (Grupo 1) también se encontró la función hepática alterada.

Conclusión: En pacientes obesos, la no detección de NAFLD en la ecografía no descarta la existencia de la misma. El test de la metacetina 13CO2 podría ser un buen marcador precoz para el diagnóstico de NAFLD.

15:40 **468**

FORMAS DE DEBUT DE LA FIBROSIS QUÍSTICA, NUESTRA CASUÍSTICA.

Antonio Polo Antúnez[1], Patricia Barros García[1], Ana Izquierdo Martín[1], Ofelia Fernández de la Cruz[1], Alexis Arjona Bravo[1] y Mª José López Rodríguez[1]

[1]Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

Antecedentes y Objetivos: La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad hereditaria autosómica recesiva más frecuente en la raza blanca, con una incidencia en nuestro país de 1 / 2.500 recién nacidos vivos. La clínica de debut más frecuente es la respiratoria, seguida de la digestiva sin olvidar otras como la deshidratación con alcalosis hipoclorémica.

El objetivo de nuestro estudio es revisar la forma de debut de los pacientes tratados en nuestra unidad de FQ en los últimos 10 años.

Métodos: Estudio longitudinal, descriptivo, retrospectivo del total de pacientes diagnosticados de FQ desde el 01/01/2000 hasta el 31/12/2010. El diagnóstico se realizó mediante ionotest, screening neonatal (desde 2007 en Extremadura) y confirmación genética.

Resultados: En los últimos 10 años han sido diagnosticados en nuestra unidad 12 pacientes (9 niñas / 3 niños) La edad media al diagnóstico fue de 17 meses (mediana de 12 meses). La forma de debut se distribuyó en: 4 clínica respiratoria aislada (33%), 3 clínica digestiva aislada (25%), 2 clínica digestiva y respiratoria y 3 alcalosis metabólica (25%). Hasta en un 25% objetivamos fallo de medro al debut. Sólo en 3 se había realizado el screening neonatal (nacidos después de 2007) con resultado variable: 1 positivo, 1 falso negativo y 1 dudoso. La confirmación diagnóstica fue mediante estudio genético: 11 presentan mutación AF508 (63% en homocigosis y 37% en heterocigosis) y sólo 1 presenta mutación diferente a la AF508 (1 G542x/1609delCA) siendo este paciente uno de los que debutó con alcalosis metabólica.

Conclusiones: Existe concordancia en nuestra muestra con las series publicadas, siendo las formas clínica respiratoria y digestiva las más frecuentes al debut.

La alcalosis hipoclorémica aislada al debut en las series publicadas oscila entre el 4% y el 8%, mientras que en nuestra población ha llegado al 25%. Por tanto es importante tener en cuenta la FQ como diagnóstico diferencial ante una deshidratación hipoclorémica en épocas estivales en zonas calurosas como el suroeste español.

Los pacientes con FQ que sólo presentan alcalosis metabólica hipoclorémica, suelen tratarse de formas leves que se asocian a mutaciones con función parcial de la actividad de la proteína CFTR. No es así en nuestra población pues 2/3 presentan mutación AF508 en homocigosis.

15:50 **469**

UNA EXPERIENCIA DE 15 AÑOS DE LA FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA Y ATRESIA ESOFÁGICA.

Enrique Llerena Santa Cruz[1], Pablo Sáez Pérez[1], Montserrat Ros Miquel[1], Mireia García Cuscó[1], Borja Guarch Ibáñez[1] y Lluis Mayol Canals[1]

[1]Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Girona

Objetivos: Determinar las manifestaciones clínicas y los resultados de los pacientes con fístula traqueoesofágica (TEF) y atresia esofágica (EA) nacidos la unidad de cuidados intensivos neonatales de nuestro centro.

Material y Métodos: Se realizó un análisis retrospectivo de 15 pacientes con el diagnóstico de EA y TEF que fueron admitidos en la unidad de cuidados intensivos neonatales entre 1995 y 2010.

Resultados: La tasa de diagnóstico prenatal fue del 13%. El promedio de edad gestacional y peso al nacer fue de 36 semanas y 2,1 kg, respectivamente. Seis niños nacieron prematuramente (42%). La atresia tipo 3 fue el más común (86%). Se inició la dieta enteral en promedio al 3,5 día post-cirugía. La duración de la nutrición parenteral fue variable con un rango de 5-55 días. Las complicaciones más comunes después de la operación fueron reflujo gastroesofágico seguido de persistencia de la fístula traqueoesofágica. La dilatación con balón se realizó en 2 pacientes, requiriendo el mayor número de sesiones el paciente con atresia tipo 1. Un 50% de los pacientes presentaban malformaciones asociadas, siendo las más frecuentes: renales, seguidas de las cardiacas. La complicación a largo plazo mas frecuente fue el retraso ponderal.

Conclusiones: La atresia esofágica con fístula traqueoesofágica sigue siendo una entidad con una alta morbilidad y de manejo multidisciplinario.

Título tabla: Datos clínicos y epidemiológicos de los casos de atresia esofágica.

Diagnóstico prenatal	Edad gestacional	Peso al nacer en gramos	Prematuridad	Tipo de atresia	Día de inicio de NP	Duración de la NP	Complicaciones	Diagnóstico de RGE	Malformaciones asociadas	Sesiones de dilatación endoscópica
NO	36	1800	SI	3	4	55	Fístula traqueoesofágica, RGE, retraso ponderal	SI	NO	NO
SI	41	3300	NO	3	4	8	Estenosis esofágica, RGE, retraso ponderal	SI	NO	1
NO	42	3040	NO	3	4	27	RGE, retraso ponderal	SI	NO	NO
NO	35	2580	SI	3	7		Retraso ponderal	NO	NO	NO
NO	39	2015	NO	3	3	5	RGE	SI	NO	NO
NO	38	2450	NO	5	3		RGE	SI	NO	NO
NO	35	2050	SI	3	3		Paresia diafragmática, RGE, hernia de hiato	SI	Hemivértebras dorsales, apéndice preauricular, tetralogia de Fallot	NO
NO	34	1650	SI	3	2	8	RGE	SI	Hipoplasia renal derecha	NO
NO	40	2520	NO	3	3	7	RGE	SI	Riñón en herradura	NO
NO	39	2430	NO	3	2		RGE	SI	Hipoplasia del primer dedo de la mano izquierda	NO
NO	35	1385	NO	1	7	34	Fístula traqueoesofágica, retraso ponderal	SI		7
SI	34	1880	SI	3	3		Dehiscencia de sutura, persistencia de fístula, neumonía, cirugía antireflujo	SI	Síndrome de Charge	NO
NO	28	1450	SI	3				NO	Hidrocefalia obstructiva	NO
NO				3	2	8		NO	NO	NO
NO	A término		NO	3	3	8	RGE	SI	Hemivertebras cervicales, costilla cervical, dilatación ventricular congénita	NO

RGE= Reflujo gastroesofágico; NP= Nutrición parenteral

16:00 **470**

MALABSORCIÓN CONGÉNITA DE GLUCOSA-GALACTOSA. DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS.

Victoria María Díaz Marugán[1], Elena Sanz Pascual[1], Mara Alves da Cruz Gouveia[1], Marcelina Algar Serrano[1], Rosa Alcobendas Rueda[1] y Viviana Arreo del Val[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid

Introducción: La malabsorción de glucosa-galactosa es un trastorno infrecuente, de herencia autosómica recesiva que se presenta en las primeras semanas de vida. Cursa con diarrea osmótica severa, deshidratación y acidosis metabólica poniendo en riesgo la vida del paciente. Está originado por una mutación en el gen SLC5A1, que codifica para el cotrasportador de sodio-glucosa SGLT1 encargado de la absorción intestinal de glucosa y galactosa. Las consecuencias fatales de este síndrome pueden evitarse solo mediante una dieta restrictiva en glucosa y galactosa.

Caso 1: Neonato de 9 días de vida con vómitos, deposiciones diarreicas mucosanguinolientas, pérdida de peso del 15,7%, irritabilidad y deshidratación grave. Cultivo de heces y orina negativos. Radiografía y ecografía abdominal, tránsito digestivo completo y enema opaco sin alteraciones. Test del sudor normal. Biopsia de intestino delgado: atrofia parcial moderada de vellosidades. Biopsia de recto: colitis alérgica. Cribado de azúcares con fructosa negativo. El cuadro mejora parcialmente con fórmula hidrolizada con fructosa. Es dado de alta con los diagnósticos de colitis alérgica y diarrea grave rebelde pendiente de filiar. A los 6 meses de vida, se realiza biopsia yeyunal sin alteraciones y estudio de oligosacaridasas normal. La curva de sobrecarga de glucosa es sugestiva de malabsorción de glucosa-galactosa; diagnóstico que se confirma evolutivamente.

Caso 2: Neonato de 3 días de vida con deposiciones diarreicas explosivas con empeoramiento progresivo y deshidratación. El cuadro no mejora con fórmula hidrolizada y sin lactosa pero sí con el ayuno. Tras estudio inicial negativo, se realiza biopsia yeyunal con estudio de oligosacaridasas normal. El estudio de azúcares en heces y los resultados tras sobrecarga oral de glucosa junto con la buena tolerancia a fórmula exenta de glucosa y galactosa confirman la malabsorción de glucosa-galactosa.

Conclusión: La malabsorción de glucosa-galactosa es una enfermedad rara que debuta con diarrea grave rebelde en las primeras semanas de vida. Estos casos ilustran cómo a través de una adecuada observación clínica y exámenes de laboratorio pertinentes se puede orientar el diagnóstico de una patología infrecuente de tratamiento eficaz.

16:10 **471**

ENFERMEDAD DE WILSON: NUESTRA EXPERIENCIA.

Ana Holgueras Bragado[1], Jesús Díaz Carrasco[1], Juan Pedro Navarro Romero[1], Alicia González Jimeno[1], Beatriz Martin-Sacristán Martin[1] y Rosario Solaguren Alberdi[1]

[1]Hospital Virgen de la Salud, Toledo

La enfermedad de Wilson (EW) es una enfermedad autosómica recesiva, producida por un acúmulo anómalo de cobre en el hígado, cerebro, riñón y otros órganos en los que produce un efecto tóxico. Su prevalencia varía ampliamente, pero es alrededor de 10 a 30 por millón de habitantes.

Presentamos una serie de 6 casos diagnosticados de enfermedad de Wilson en nuestro hospital en un periodo comprendido entre Mayo 1996 y Enero 2011.

El diagnóstico se establece por la combinación de manifestaciones clínicas, pruebas de laboratorio y estudio genético. El hallazgo de alteraciones leves en la función hepática es el patrón más frecuente.

Es necesario explicar a la familia y al paciente la trascendencia de la medicación y que el tratamiento tiene que prolongarse de por vida.

El diagnóstico y tratamiento precoz en esta enfermedad son fundamentales, ya que al tratarse de una enfermedad progresiva, se evitarían las importantes secuelas que pueden llevar a ocasionar la muerte antes de los 50 años.

Tabla 1. Características de los 6 pacientes diagnosticados de enfermedad de Wilson.

Pacientes	1	2	3	4	5	6
Edad al diagnóstico Sexo	9 años Hombre	8 años 5 meses (8a5m)Hombre	5a6m Mujer	7 años Hombre	6a6m Mujer	9 años Hombre
Hepatomegalia	No	No	No	No	Si	No
Ceruloplasmina (N=20-40mg/dl)	3	<1.7	3	9	10.60	7
Cobre sérico total (N=70-140 mcg/dl).	12	16	12	23	50	35
Eliminación urinaria de Cu/24 horas (<50 mcg)	11	157	48	----	248	90
Eliminación urinaria de Cu/24 horas tras sobrecarga de Penicilamina	549.2	2850	774	763	-------	-----
Cobre intrahepático (N=<50 mcg/g)	831	860	1277	566	1795	1175,8
GOT (N= 5-37 mU/ml)	48	156	49	116	87	74
GPT (N=5-40 mU/ml)	55	320	82	204	193	150
GGT (N=11-49 mU/ml)	30	54	29	54	71	37
Hallazgos histológicos	Esteatosis leve-moderada.	Esteatosis moderada y fibrosis portal.	Esteatosis moderada.	Fibrosis portal, que unen espacios porta entre si	Fibrosis punteante y marcada esteatosis univacuolar.	Fibrosis leve.
Genética	Homocigoto para la mutación M645R (exón 6),	Portador heterocigoto de la mutación G691R (exón7).	No realizada	Mutación p.R969Q (exón 3) y P.N1270S	Pendiente de resultado	Pendiente de resultado

16:20 **472**

QUISTE DE COLÉDOCO, ¿REALMENTE UNA PATOLOGÍA POCO FRECUENTE?.

Jorge Martínez Sáenz de Jubera[1], Cristina Iglesias Blázquez[1], Santiago Fernández Hernández[1], Pablo Lobo Martínez[1], Elena Hierro Delgado[1] y Erick Ardela Díaz[2]

[1]Complejo Asistencial Universitario de León, León y [2]Hospital General Yagüe, Burgos

Los quistes de colédoco (QC) son malformaciones del sistema biliar cuya etiología permanece desconocida. Su incidencia es de 1/100000-150000. Se presenta una serie de cuatro casos de pacientes diagnosticados de QC en el intervalo de un año.

Caso 1: Niña de 3 años con hipocolia y coluria de 10 días de evolución; astenia, hiporexia, abdominalgia coincidente con la ingesta y prurito los últimos tres días. En la analítica: elevación de enzimas hepáticas de citolisis y colestasis, bilirrubina total (BiT) y directa (BiD) y enzimas pancreáticas. En ecografía abdominal: dilatación segmentaria de conductos hepáticos. En la colangio resonancia magnética (RM-C): cálculos en colédoco distal con importante dilatación de la vía biliar intra y extrahepática (calibre máximo 9 mm) junto a canal biliopancreático común. Diagnostico final: QC forma frustra asociado a litiasis y pancreatitis.

Caso 2: Niño de 1 año con cuadro de vómitos de 5 horas de evolución. Subictérico, dolor a la palpación en hemiabdomen derecho. Valores analíticos: elevación de enzimas hepáticos de citolisis y amilasa. En ecografía abdominal: lesión quística entre fosa vesicular y cabeza pancreática. En RMN-C: pancreatitis junto a formación quística subhepática compatible con QC tipo I.

Caso 3: Recién nacida diagnosticada de QC por ecografía prenatal. Asintomática al nacimiento. Valores analíticos: GOT: 66 UI/ ml; GGT: 144 UI/ML; Bi T: 2.87 mg/dl. RMN-C: gran dilatación con morfología quística de los conductos hepático común y colédoco, compatible con QC tipo I.

Caso 4: Niña de 12 años con dolor abdominal recurrente localizado en hipocondrio derecho, continuo, no irradiado y nauseas. Analítica normal. Ecografía abdominal: dilatación segmentaria de vía biliar extrahepática. En RMN-C se confirmó QC tipo I.

El tratamiento en los cuatro casos fue la resección completa de la vía biliar extrahepática con posterior reconstrucción bilioentérica en Y de Roux.

Comentarios: Los QC han sido descritos como entidades poco frecuentes. La incidencia más elevada de esta patología en nuestro medio plantea la posible repercusión de factores ambientales en su etiología. La presencia de pancreatitis al diagnóstico es infrecuente y suele asociarse a anomalías anatómicas, destacando entre ellas las alteraciones de la unión pancreatobiliar.

16:30 **473**

UTILIDAD DE LA IMPEDANCIA MULTICANAL ESOFÁGICA EN EL ESTUDIO DEL EPISODIO APARENTEMENTE LETAL. ESTUDIO PRELIMINAR.

Vanesa Luengo Herrero[1], Mª del Carmen Martínez López[1], Mª José Rodríguez Castaño[1], Beatriz Garrido Conde[1], Noelia González Pacheco[1], Mª del Mar Tolin Hernani[1], César Sánchez Sánchez[1], Guillermo Álvarez Calatayud[1] y José Luis Morales Pérez[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción y objetivos: La impedancia intraluminal multicanal (IMM) es capaz de detectar los episodios de reflujo no ácidos y proximales. Los episodios aparentemente letales (EAL) se relacionan con reflujo gastroesofágico (RGE). El objetivo del estudio es analizar el RGE en pacientes que han sufrido un EAL y comparar la IMM-pH metría frente a la pHmetría convencional.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes ingresados por EAL de Junio 2010 a Enero 2011. Se realizó IMM- pHmetria de doble canal. Se analizaron variables demográficas y variables dependientes de la técnica: número total de reflujo, número de episodios ácidos y alcalinos, tiempo de aclaramiento, índice de reflujo, episodio más prolongado, número de episodios proximales, índice sintomático (SI), índice de sensibilidad de síntomas (SII), realizando un estudio comparativo entre estos parámetros obtenidos por ambas técnicas

Resultados: Recogimos una muestra de 9 niños: 44 % eran prematuros y 88% sin patología de base. La mediana de edad al diagnóstico fue de 51 días. Tres fueron diagnosticados de RGE leve por IMM-pH metría (2 alcalinos, 1 mixto) y sólo 1 de RGE severo por pH-metría convencional. La mediana de número de reflujos ácidos fue mayor en la pHmetría convencional (16 episodios) frente a la IMM-pH metría (2,3 episodios) (p=0,01). Sin embargo la impedanciometría captó mayor número de reflujos totales al incluir reflujos alcalinos y re-reflujos. El índice de reflujo fue mayor por pHmetría (1,70%) que por IMM-pH metría (0,6%) (p=0,01). La mediana del tiempo de aclaramiento fue mayor por pHmetría (68 seg) que por IMM-pH metría (10 seg) (p< 0,05). No se detectaron episodios proximales por IMM. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en SI ni en SII al comparar ambas pruebas.

Conclusiones: En nuestro estudio, pese al escaso número de pacientes, la pH metría convencional detecta reflujos más prolongados y más severos, frente a la IMM-pH metría; sin embargo esta última registra con mayor fiabilidad el número total de reflujos, detectando que los reflujos son más leves pero más frecuentes. La impedancia aporta información más fiable acerca del tiempo de aclaramiento. Son necesarios más estudios para confirmar estos datos.

Viernes, 17 de junio (15:30 - 16:45)

INFECTOLOGÍA.

Sala C1 (planta 1)

15:30 **474**

MENINGITIS POR HAEMOPHILUS INFLUENZAE NO TIPABLE EN UNA LACTANTE PREVIAMENTE SANA.

Griselda Vallès Cardona[1], Marc Tobeña Rué[1], Francisco Coll Usandizaga[1], Fernando Alfonso Moraga Llop[1], Nieves Larrosa Álvarez[1] y Antonio Carrascosa Lezcano[1]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona

Introducción: Presentar el caso de una lactante de 9 meses sin ningún factor de riesgo subyacente afecta de meningitis por H. influenzae no tipable (biotipo II) como caso excepcional de enfermedad invasiva grave.

Pacientes y métodos: Lactante de 9 meses sin antecedentes infecciosos previos y correctamente inmunizada, que acudió a urgencias por fiebre de 39ºC, vómitos y postración de una semana de evolución en el contexto de cuadro catarral. En la exploración física destacaban la rigidez cérvico-troncular, una fontanela abombada e hipoactividad. Exploraciones complementarias: en analítica general destacaban leucocitosis 17600/µL con 52% de neutrófilos y 13% de cayados y una proteína C reactiva de 20,29 mg/dL; en líquido cefalorraquídeo (LCR) destacaba una glucorraquia de 5 mg/dL (glicemia plasmática 89 mg/dL), proteinorraquia de 113 mg/dL y leucorraquia de 192/µL. Tinción de Gram del LCR positiva para un bacilo gram negativo. Se obtuvo cultivo de LCR positivo para H. influenzae, que tras estudios mediante aglutinación y PCR se catalogó de un serogrupo no tipable, biotipo II. La paciente presentó buena respuesta al tratamiento antibiótico con cefotaxima endovenosa que se mantuvo durante 14 días y a dexametasona durante los primeros 4 días por aracnoiditis inflamatoria objetivada en estudio de imagen por Resonancia Magnética cerebral (RM). Se realizó estudio de factores de riesgo de infección por germen de poca virulencia con RM que descartó presencia de fístula de LCR y estudio inmunitario con complemento, inmunoglobulinas, poblaciones linfocitarias y respuesta vacunal a gérmenes capsulados que resultó normal.

Conclusión: A pesar de ser una entidad poco frecuente en la infancia, la enfermedad invasiva por serogrupos no capsulados de H. influenzae puede encontrarse en pacientes sin ningún factor de riesgo. Sin embargo, es necesario descartar en estos pacientes algún defecto anatómico predisponente o inmunodeficiencia subyacente para adecuar su posterior manejo.

15:37 **475**

MENINGITE: UMA CASUÍSTA DE 10 ANOS.

Luciana Oliveira Barbosa[1], Sandra Mota Pereira[1], Sara Sabino Domingues[1], Vera Ramos Rocha[1], Joaquim Alves Cunha[1] y Cláudia Costa Monteiro[1]

[1]Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, EPE, Penafiel (Porto), Portugal

Introdução e objectivos: A meningite é uma doença potencialmente grave, sendo de suma importância a sua inclusão no diagnóstico diferencial da criança febril. Pretende-se caracterizar os casos de meningite quanto à sua etiologia, tratamento e evolução.

Métodos: Estudo descritivo, retrospectivo, dos casos de crianças internadas, com o diagnóstico de meningite, de 1 de Janeiro de 2001 a 31 de Dezembro de 2010.

Resultados: Foram diagnosticadas 186 meningites: 29 meningites víricas e 23 meningites bacterianas (sendo as restantes assépticas ou decapitadas). A clínica cursou com febre (90,3%), cefaleias (71,5 %) e vómitos (69,7%); sendo que na admissão apenas 66,0% tinham sinais meníngeos positivos e 18,3% exantema petequial. Foram detectadas diferenças estatisticamente significativas (p&tlt; 0,05) entre os grupos (meningites víricas versus bacterianas) relativamente à idade (&tlt; 5 e = 5 anos), parâmetros laboratoriais (leucócitos no sangue, proteína C reactiva, leucócitos no liquor) e época do Ano (Primavera-Verão ou Outono-Inverno). O agente etiológico foi identificado em 51 casos, sendo os mais prevalentes, o enterovirus (49,0%) e o meningococo (29,4%). A antibioterapia empírica (72,0%) incluiu sempre uma cefalosporina de 3ª geração, sendo o ceftriaxone o mais utilizado acima dos 3 meses. A duração média do internamento foi 7±4 dias, apresentando uma correlação inversa com a idade (p=0,004).

Conclusão: Os resultados estão de acordo com a literatura, reforçam as diferenças entre as meningites víricas e bacterianas no que respeita a aspectos epidemiológicos, clínicos e laboratoriais.

15:44 **476**

INGRESOS POR SARAMPIÓN EN BROTE EPIDÉMICO DECLARADO A FINALES DEL 2010 EN GRANADA.

Jessica Guarino Narváez[1], Laura Serrano López[1], Ana Mª Campos Martínez[1], Juan Luis Santos Pérez[1] y María Reyes Sánchez Tallón[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Introducción: El sarampión es una enfermedad vírica aguda, muy contagiosa, caracterizado por fiebre, conjuntivitis, coriza, tos, manchas de Koplik y exantema maculopapuloso característico. Sus principales complicaciones son la otitis media agua, laringotraqueobronquitis y neumonía. Gracias a los programas eficaces de vacunación infantil, los casos de sarampión han disminuido en un 99%.

Objetivos: Describir los motivos de ingreso y las complicaciones de los pacientes ingresados por sarampión coincidente con brote epidémico declarado a finales del 2010.

Material y Métodos: estudio retrospectivo descriptivo sobre los casos ingresados por sarampión. Análisis descriptivo de los datos y relación entre variables con el programa SPSS.

Resultados: De los 96 casos confirmados, 31 han sido diagnosticados en Urgencias de nuestro hospital. De ellos han ingresado 14 casos (45.1%), con igual proporción entre niños y niñas, mediana de edad 14.5 meses, estancia media de 7 días, existiendo correlación inversa entre edad y días de ingreso. El 85.7% (10 casos) no estaban vacunados, de los cuales el 57,1% no cumplían la edad de la vacunación reglamentaria y el 28.6% (4 casos) por decisión de sus padres de no vacunar. El motivo de ingreso principal ha sido la complicación con neumonía (50%, 7 casos), siendo la neumonitis intersticial el principal diagnóstico al alta. Uno de ellos reingresó a los 5 días por presentar empeoramiento y otro requirió ingreso en UCIP por distress respiratorio agudo. El resto de ingresos han sido el mal estado general (21,4%, 3 casos), vómitos (14.3%, 2 casos), otros (14.3%, 2 casos). El 50% presentaban antecedentes, 3 casos (21,4%) asma, 1 caso aciduria glutárica tipo I, 1 caso RN 16 días con madre ingresada con sa-

rampión confirmado, 1 caso ingreso días previos por otosmastoiditis, 1 caso otros. Las principales complicaciones han sido la respiratoria, siendo la bronconeumonía con hipoxemia (SatO2< 92%) y necesidad de aerosolterapia la principal característica (50%) de ellos. Se han usado antibióticos en un 71,4% (10 casos). Se administró inmunoglobulina inespecífica en uno de los casos.

Conclusiones: La disminución de la cobertura vacunal da lugar a la aparición de brotes de sarampión. Entre los ingresos destaca una mayor frecuencia de patología respiratoria y pacientes con antecedentes previos.

15:51 **477**

MENINGITIS NEUMOCÓCICA INFANTIL: 12 AÑOS DE ESTUDIO EN UN HOSPITAL DE MADRID.

Felipe González Martínez[1], María del Mar Santos Sebastián[1], Jesús Saavedra Lozano[1], María Luisa Navarro Gómez[1], Rosa Rodríguez Fernández[1], María Isabel González Sánchez[1], Mª Magdalena Peinador García[1], Emilia Cercenado Mansilla[1] y Teresa Hernández-Sampelayo Matos[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: Streptococcus pneumoniae (SP) continua siendo el segundo microorganismo más frecuente de meningitis en niños, siendo el que asocia la mayor morbi-mortalidad. Tras la introducción de la vacuna antineumocócica heptavalente (VCN7), algunos estudios describen una disminución en la incidencia de esta patología. El objetivo es describir los aspectos epidemiológicos, clínicos y microbiológicos de los pacientes diagnosticados de meningitis neumocócica en los últimos 12 años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo (1998-2004) y prospectivo (2005-2009) de los pacientes con meningitis neumocócica en pediatría. Se analizaron tres periodos: 1998-2001 (P1) previo a comercialización de VNC7; 2002-2005 (P2) con una cobertura vacunal de 40%; y a partir del 2006 (P3) en el que la vacuna fue incorporada al calendario vacunal infantil de Madrid, con una cobertura mayor del 95%.

Resultados: Se reclutaron 20 pacientes con meningitis neumocócica, de los 155 casos de enfermedad neumocócica invasora (13%). La incidencia de meningitis fue: P1: 4.21 casos/106 urgencias pediátricas, P2: 3.06 casos/106 y P3: 4.10 casos/106, sin detectarse una disminución significativa. La media de casos anuales fue de 1,6 casos. Si revisamos por grupos de edad: 40% menores de 6 meses, 40% de 6 a 24 meses, 10% de 2 a 5 años, 10% mayores de 5 años. Los serotipos implicados por orden de frecuencia son: 19A (25%), 14 (10%), 35B (10%), seguido de los serotipos 4, 5, 6A, 6B, 7, 7F, 10A, 15B, 24, 31 y 38 (5% (1 caso) de cada uno de ellos), destacando una variación de los serotipos a lo largo de los años. Las convulsiones (55%) fueron la complicación más frecuente en fase aguda. Las secuelas más frecuentes fueron epilepsia (15%), infarto cerebral (10%) e higroma (5%), sin ningún fallecimiento. Sólo detectamos un aislamiento con resistencia a peniclina (CMI 2 µg/ml), que corresponde a un caso producido por el serotipo 19A.

Conclusiones: Desde la introducción de la VNC-7, en nuestro medio no se ha modificado la incidencia de la meningitis neumocócica. El 80% de los casos se produce en menores de 2 años. El serotipo 19A es el implicado con más frecuencia en meningitis, asociando en algún caso resistencia a cefotaxima. La vacunación con la PCV10 y PCV13 permitirá evitar el 30% y 65% de los casos de meningitis neumocócica respectivamente.

15:58 **478**

MENINGITIS ASÉPTICA PRE-EXANTEMÁTICA POR VIRUS VARICELA- ZÓSTER.

Carmen María López López[1], Violeta Román Barba[1], Mercedes Ludeña del Río[1], Leticia Ruiz Fraile[1], María José Ballester Herrera[1] y Julia Pareja Grande[1]

[1]Hospital General, Ciudad Real

Resumen: Las complicaciones neurológicas asociadas al virus varicela-zóster (VVZ) son infrecuentes y normalmente aparecen después del inicio del exantema, pudiendo existir dificultades en el diagnóstico precoz de las mismas, así como en la instauración temprana de tratamiento intavenoso con aciclovir. Exponemos un caso de meningitis por VVZ cuya expresión precedió al exantema.

Caso. Niño de 7 años y 11meses remitido por su pediatra por fiebre de 72 horas de evolución de hasta 38ºC, acompañado de cefalea, fotofobia y rigidez de nuca al final de la flexión cervical. 24 horas antes consulta en el servicio de urgencias por fiebre y cefalea en zona frontal izquierda, intermitente, acompañada de fotofobia, tras jornada previa de exposición solar intensa, sin encontrarse en ese momento signos meníngeos positivos o rigidez de nuca. A su ingreso, exploración: buen estado general, rigidez de nuca, signos meníngeos positivos, no signos de focalidad neurológica, Glasgow 15/15, tª 37,6ºC. En la analítica sanguínea leucocitos 6500/mm3 con un 67,8% segmentados, bioquímica sin alteraciones, PCR <0,5 mg/dl. El LCR era de aspecto claro, leucocitos 221/mm3 con linfocitos 98%, glucosa 48 mg/dl, en el gram no se observan microorganismos, el cultivo queda pendiente. Al día siguiente de su ingreso, junto a la rigidez de nuca y la fotofobia, aparece un exantema vesiculoso en racimo sobre base eritematosa, que hace sospechar herpes virus, por lo que se decide instaurar tratamiento intravenoso con aciclovir. Posteriormente se recibe la virología del LCR, con PCR a VVZ positiva. El paciente evoluciona favorablemente, con desaparición de la clínica neurológica, completando tratamiento antiviral por via oral y en domicilio tras 7 días de ingreso hospitalario.

Conclusiones:

1. El tratamiento intravenoso con aciclovir instaurado hasta las primeras 24 horas de la aparición del exantema del VVZ disminuye la severidad de los signos y síntomas cutáneos y sistémicos.

2. Las complicaciones neurológicas pueden aparecer incluso en ausencia de exantema, por lo que debe sospecharse infección por el virus para iniciar terapia rápidamente.

3. Es importante la determinación de PCR frente a VVZ, ya que permite una confirmación diagnóstica precoz y la instauración de las medidas adecuadas a cada caso en función del cuadro clínico acompañante.

16:05 **479**

TRATAMIENTO SECUENCIAL ENDOVENOSO-ORAL EN OSTEOMIELITIS Y ARTRITIS SÉPTICAS PEDIÁTRICAS: REVISIÓN DE CASOS EN NUESTRO HOSPITAL EN LOS ÚLTIMOS 12 AÑOS.

Judit Deulofeu Giralt[1], Kilian Arias Sáez[1], Elisenda Cortès Saladelafont[1], Sonia Molinos Abós[1], Glòria Albertí Fitó[1] y Carlos Rodrigo Gonzalo de Liria[1]

[1]Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona)

Introducción: Actualmente no hay consenso sobre la vía y duración del tratamiento en osteomielitis y artritis sépticas. Revisamos 78 casos de infecciones osteoarticulares tratados con una pauta antibiótica secuencial endovenosa-oral según un protocolo preestablecido.

Métodos: Estudio descriptivo de los enfermos diagnosticados de osteomielitis y artritis séptica entre 1998 y 2010. Analizamos las

características clínicas (fiebre, edad, remisión de la clínica), agente etiológico, valores máximos de PCR y VSG y duración del tratamiento endovenoso y total.

Resultados: Se estudiaron 78 casos: 51 osteomielitis, 16 artritis y 11 osteoartritis. En el momento del diagnóstico, 77% tenía fiebre, 97 % dolor, 76% impotencia funcional y 40% tumefacción o eritema.

De las 62 osteomielitis, 36 afectaban huesos largos, 14 a cortos y 14 a pelvis; en 2 casos se afectó más de un hueso.

20 de las 27 artritis afectaban a una gran articulación y 7 a una pequeña.

Como antecedentes, 28% presentaba catarro de vías altas, 23% traumatismo menor y 10% herida cutánea.

El hemocultivo fue positivo en 35/78 casos, el cultivo de aspirado óseo en 9/21 y el cultivo articular en 8/24.

El método de diagnóstico por imagen fue gammagrafia esquelética en 45% , resonancia magnética en 36% y ecografía en 9% .

Se identificó un microorganismo en 38 casos: S. aureus en 30, S. pyogenes en 5, S. pneumoniae en 2 y E.coli en 1.

El 41% se trató con cloxacilina, otro 41% con cefazolina, 12% con cefotaxima y cloxacilina, y 6 % con otros antibióticos.

La duración media de tratamiento endovenoso fue de 12 días (± 7) y del tratamiento completo endovenoso-oral de 32 días (límites: 20-180); los tratamientos más prolongados correspondieron a infecciones complicadas. Todos los pacientes evolucionaron satisfactoriamente.

Se demostró una relación estadísticamente significativa entre la remisión de las manifestaciones clínicas y la elevación de PCR y VSG, así como una remisión más tardía de la clínica en las osteomielitis asociadas a artritis.

Conclusiones: Se evidencia la rentabilidad de los estudios microbiológicos mediante punción del foco y la eficacia del tratamiento secuencial endovenoso-oral de acuerdo con un protocolo clínico previamente establecido.

16:12 480

PIOMIOSITIS. REVISIÓN DE 14 CASOS.

Francisco Javier Caballero Mora[1], Daniel Clemente Garulo[1], Carmen Gómez Santos[1], Ana Isabel Jiménez Ortega[1], Mercedes de la Torre Espí[1] y Juan Carlos López Robledillo[1]

[1]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Introducción: La piomiositis es la infección aguda bacteriana del músculo estriado. Aunque es una enfermedad habitual en regiones tropicales, cada vez se diagnostica con más frecuencia en nuestro medio.

Objetivo: Describir las características de la piomiositis (datos clínicos, pruebas complementarias, tratamientos, evolución) en pacientes pediátricos de nuestro medio.

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo, mediante la revisión de las historias clínicas de los pacientes ingresados en nuestro hospital con el diagnóstico de piomiositis primaria desde enero de 1996 hasta enero de 2011.

Resultados: Se encontraron 14 pacientes (11 varones, 3 mujeres) con una edad media de 6 años y 10 meses (rango de 12 meses a 14 años y medio). Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron la presencia de fiebre (12 pacientes), dolor (11 pacientes) e impotencia funcional (8 pacientes). Se encontraron factores predisponentes en 4 casos (3 traumatismos, 1 tratamiento esteroideo prolongado). La afectación predominante fue de músculos de miembros inferiores o pélvicos (13 pacientes). Entre los resultados analíticos destaca leucocitosis (&tgt; 15000/mm3 en 6 pacientes) y elevación de la VSG (&tgt; 50 mm/h en 9 pacientes) y la PCR (&tgt; 8 mg/dL en 8 pacientes); la CK fue normal en 5 de los 6 pacientes en que se determinó. El hemocultivo fue positivo en 4 pacientes y en 2 se hizo cultivo tras drenaje de absceso, encontrándose Staphilococcus aureus meticilin sensible [4], Streptococcus pyogenes [1] y Salmonella enteritidis [1]. La prueba diagnóstica fundamental es la RM (diagnóstica en el 100%), siendo las radiografías y las ecografías previas normales. El tratamiento con antibioterapia intravenosa permitió la resolución del cuadro excepto en 2 casos que precisaron drenaje quirúrgico de los abscesos. La evolución posterior fue favorable y sin secuelas en todos los pacientes.

Conclusiones: A pesar de ser aún una enfermedad poco frecuente en nuestro medio, es importante conocerla para tener una sospecha diagnóstica y poder iniciar un tratamiento precoz que permita una evolución favorable de estos pacientes.

16:19 481

INFECCIONES OSTEOARTICULARES. EPIDEMIOLOGÍA Y UTILIDAD DE LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN NUESTRO CENTRO.

Mireia García Cuscó[1], Sandra Murga Cabero[1], Isabel Sánchez Bueno[1], Pablo Sáez Pérez[1], Antoni Bergadà Massó[1] y Lluis Mayol Canals[1]

[1]Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Girona

Introducción: Las infecciones osteoarticulares son un motivo de consulta de potencial gravedad. Su clínica puede ser inespecífica y retrasar su diagnóstico. El objetivo de nuestra revisión es documentar la su epidemiología y el rendimiento de las pruebas complementarias.

Métodos: Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de infección osteoarticular en nuestro centro entre los años 2007 y 2011.Se excluyeron aquellos con infección cronificada, así como los afectos de anemia drepanocítica.

Resultados: Se estudiaron un total de 37 pacientes con diagnósticos al alta de artritis séptica (18 pacientes, 3 de ellos sacroileitis), osteomielitis (14), osteomielitis y artritis [3] y discitis [2]. Tres casos asociaron piomiositis. La mediana de edad fue 22 meses (1 mes – 13 años), siendo el 51,3% mujeres. El retraso diagnóstico tuvo una media de 8,35 días (rango 0-60).

Los síntomas guía más referidos fueron el dolor (70,2%) y la impotencia funcional (62,1%). Un 22,7% de los pacientes no refirieron fiebre ni febrícula. A la exploración, tan solo 1/3 de los pacientes presentó signos flogóticos. Se identificaron antecedentes de cuadro infeccioso previo(40,5%), traumatismo (16,2%) y puerta de entrada (13,5%).

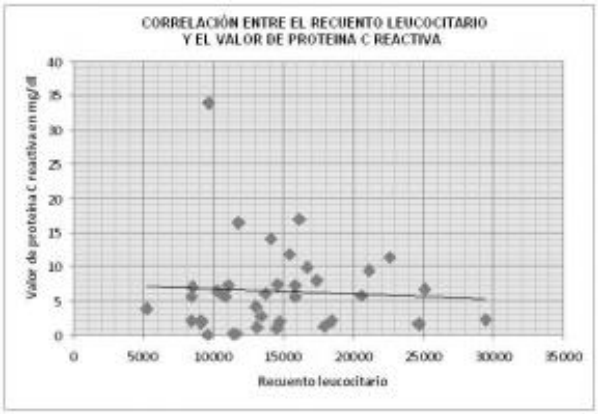
Se realizó radiografía ósea en 27 pacientes, observándose alteraciones solo en 6 de ellas. Las pruebas de imagen con mayor correlación clínica fueron la resonancia (100% positivas), pese a su escasa solicitud, y la gammagrafía ósea (96,2%), siendo esta la que confirmó el diagnóstico en el 51% de los pacientes. El 45,8% de las ecografías solicitadas fueron positivas, no presentando correlación directa con los signos flogóticos.

La variabilidad de la Proteína C-reactiva fue elevada, con una media de 6,27mg/dl (rango 0,03-34mg/dl), sin correlación con el recuento leucocitario. La procalcitonina fue negativa en el 87,5% de las determinaciones. De los 51 productos cultivados (33 hemocultivos y 18 líquidos purulentos), fueron positivos 16, siendo el germen más frecuente el Estafilococo aureus (6 pacientes).

Conclusiones: Dado lo inespecífico de la clínica, ante un cuadro de impotencia funcional de extremidades o fiebre de origen desconocido debería considerarse realizar gammagrafía ósea o ecografía para

completar el diagnóstico, pese a la negatividad de los reactantes de fase aguda o las pruebas de radiografía simple.

Título imagen: Correlación del recuento leucocitario con el valor de proteina C reactiva.



16:26 **482**

TUBERCULOSIS VERTEBRAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS EN PANAMÁ. REVISIÓN DE CASOS DE LOS ÚLTIMOS DIEZ AÑOS.

Raquel Mata Fernández[1], Ana Malo de Molina Meléndez[2], Onix De Suman[3], Elisabeth Castaño Guerra[3], Dora Estripeaut[3] y Xavier Sáez-Llorens[3]

[1]Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Alcorcón (Madrid), [2]H.G.U. Gregorio Marañón, Madrid y [3]Hospital del niño de Panamá, Ciudad de Panamá (Panama)

Antecedentes y Objetivos: La tuberculosis vertebral es una forma extrapulmonar poco frecuente en pediatría, pero con secuelas ortopédicas y neurológicas importantes. Nuestro objetivo es revisar las características epidemiológicas y clínicas, así como el tratamiento en dicha entidad

Material y Métodos: Revisión retrospectiva de pacientes pediátricos con diagnóstico de tuberculosis vertebral en el Hospital del Niño, en Panamá, República de Panamá entre los años 2000 y 2010. Los diagnósticos se realizaron en base a las escalas de la OMS para el diagnóstico de Tuberculosis en Pediatría.

Resultados: Se revisaron 11 pacientes. Un 63 % de los pacientes eran varones. La edad media de los pacientes fue de 4 años . Solo 3 pacientes estaban vacunados frente a la BCG. El 80% de los pacientes había tenido contacto con persona bacilífera. El 50% presentaban afectación pulmonar concomitante, siendo la localización de inicio más frecuente. Las localizaciones más frecuentes fueron lumbar(45%) y dorsal(45%). Los síntomas más frecuentes fueron fiebre, tos, dolor, deformidad, limitación de la movilidad y síntomas relacionados con compresión medular. El 80% presentaron una prueba de tuberculina positiva. Se realizó baciloscopia en 7 pacientes, siendo positiva la tinción de Ziehl-Niessen en 3 pacientes. Sin confirmación bacteriológica en el 100% de los pacientes. Todos los pacientes presentaron alteraciones en las pruebas de imagen a nivel vertebral. El tratamiento de inducción se realizó en todos los pacientes con la combinación Isoniazida, Rifampicina y Pirazinamida, asociada en 4 casos a Etambutol y en 4 casos a Estreptomicina. El tratamiento de mantenimiento consistió en Isoniacida, Rifampicina (asociado a Etambutol en 2 casos), durante una media de 13 meses. Precisaron cirugía 5 pacientes. En 3 pacientes hubo recaída y precisaron otro ciclo de tratamiento y reintervención. Se objetivaron secuelas en 2 pacientes, presentando el resto buena evolución.

Conclusiones: Ante la sospecha clínica y epidemiológica de tuberculosis vertebral, es importante realizar precozmente las pruebas diagnósticas necesarias y comenzar con el tratamiento antituberculoso.- Dadas las posibles complicaciones ortopédicas y neurológicas, se recomienda realizar seguimiento multidisciplinar para evaluar tratamiento y las posibles secuelas.

16:33 **483**

MENINGITIS MENINGOCÓCICA EN EL LACTANTE. ¿HA CAMBIADO SU EVOLUCIÓN?.

Sofía Antonella Luraghi Arce[1], Alba Pérez[1], Ana Rioja[1], María Vives[1], Marina Álvarez[1], Fernando Moraga-Llop[1], María Espiau[1], Ignacio Delgado[1] y Gemma Codina[1]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona

Introducción y objetivos. Neisseria meningitidis es el microorganismo más frecuente en la meningitis bacteriana del lactante y el niño. El objetivo de este estudio es describir las complicaciones en los lactantes ingresados por esta causa en nuestro centro al haber observado una peor evolución de los pacientes en el último año.

Métodos. Se ha realizado un análisis retrospectivo de los pacientes menores de 12 meses de edad con meningitis meningocócica confirmada por cultivo y/o reacción en cadena de la polimerasa ingresados desde enero de 2001 a enero de 2011; se han establecido dos periodos: A (2001-2009) y B (2010-2011). Se ha recogido información de datos clínicos, microbiológicos, evolutivos y terapéuticos, y se ha realizado un análisis comparativo entre los dos periodos.

Resultados. Se han incluido en el estudio 19 casos, 14 del periodo A y 5 del B, que representan un 20% de todos los casos confirmados de enfermedad meningocócica en niños menores de 16 años (96 pacientes). Dos de ellos cursaron con shock séptico. Ocho pacientes eran menores de 6 meses y 11 tenían 6-11 meses; 13 eran varones y 6 mujeres. Todos los meningococos pertenecían al serogrupo B. Diez pacientes recibieron dexametasona con una duración media de 1,6 días en el periodo A y 17,2 días en el B. La estancia hospitalaria media fue 13,1 y 19,4 días en el periodo A y B, respectivamente. En 5 pacientes apareció fiebre secundaria o se prolongó la fiebre primaria: 2 del periodo A y 3 del B. La TC y/o la RM craneal realizadas por la mala evolución clínica en 12 pacientes estaban alteradas en 8 (4 en el periodo A y 4 en el B) y se encontraron las siguientes lesiones: aracnoiditis (6), infartos isquémicos [2], higromas subdurales [2], ventriculitis [1] y endoftalmitis [1]. Los potenciales evocados auditivos, realizados en 9 pacientes, estaban alterados en 6: 3/5 en el A y 3/4 en el B.

Conclusiones. Todos los casos correspondieron al serogrupo B. Durante el último año la incidencia de complicaciones fue más elevada lo que originó una estancia media hospitalaria más prolongada y una duración mayor del tratamiento con dexametasona. La mayor gravedad de la meningitis meningocócica observada en el lactante deberá monitorizarse y puede deberse a la agresividad de nuevas cepas de meningococo.

Viernes, 17 de junio (15:30 - 16:15)

NEONATOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

15:30 **P484**

SEROCONVERSIÓN A TOXOPLASMA DURANTE LA GESTACIÓN: SEGUIMIENTO DE LOS RECIÉN NACIDOS.

Yolanda Castaño Muñoz[1], Javier Remedios Muro[1], Mª Jesús García García[1], Ignacio Arroyo Carrera[1], Antonio Polo Antúnez[1], Ofelia Fernández de la Cruz[1], Pedro Javier García Cuesta[1], Rebeca Martín Fernández[1] y Valentín Carretero Díaz[1]

[1]Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

Introducción: La toxoplasmosis congénita se origina a partir de la primoinfección gestacional. Sólo el estudio serológico pone de manifiesto la infección aguda en la madre. El diagnóstico en el recién nacido es difícil y el tratamiento se realiza con fármacos tóxicos.

Objetivo: Conocer la evolución de los pacientes producto de gestaciones con seroconversión demostrada y valorar la necesidad de tratamiento postnatal.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de recién nacidos en nuestro hospital (2005-2010) producto de embarazos con seroconversión demostrada (IgM o IgG positivas con controles previos gestacionales negativos o una sola determinación de Ig G positiva de avidez baja e Ig M positiva después de la 10ª semana).

Resultados: 8 casos. Seroconversión materna en 1º trimestre 2, en 2º 4, en 3º 2. Todas las gestantes fueron tratadas con espiramicina. Una además con pirimetamina y sulfadiazina. PCR en líquido amniótico sólo realizado en un caso: negativo. Todos nacieron a término y con peso adecuado. Siete pacientes estaban asintomáticos y con pruebas complementarias negativas. Un paciente presentó crisis convulsivas, calcificaciones intracraneales y alteración en la función hepática (infección por CMV). En todos Ig G positiva e Ig M negativa en sangre de cordón. Sólo uno PCR positiva en sangre, LCR y orina (asintomático). Estudio oftalmológico normal en todos. Estudio histológico de la placenta negativo en los 4 casos realizados. 7 recibieron tratamiento (sulfadiazina, pirimetamina, folínico). Duración del tratamiento 4±1,9 meses. Neutropenia secundaria en todos. Todos negativizaron Ig G 6 ±1,37 meses.

Conclusiones: En nuestra serie no hubo ningún caso de transmisión vertical. Los efectos secundarios del tratamiento son importantes y persistentes. El tratamiento está actualmente cuestionado. Sólo deberían tratarse los recién nacidos sintomáticos o que presenten Ig M o PCR positivas. El seguimiento de la Ig G es obligado hasta la negativización. En los casos sintomáticos hay que descartar otras infecciones Torch.

15:35 **P485**

ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE SEPSIS NOSOCOMIAL CONFIRMADA Y SEPSIS CLÍNICO-ANALÍTICA EN NUESTRA UNIDAD DE NEONATAL.

Alberto Aldana Tabuenca[1], Oihana Gómez Cámara[1], Victoria Caballero Pérez[1], Nuria Martín Ruiz[1], Inés Galé Ansó[1], Mª Luz Rodríguez Sanz[1], Lorena Gracia Torralba[1] y Marta Vara Callau[1]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: La sepsis clínica comprende un alto porcentaje de las sepsis en el recién nacido (RN) y se caracterizan por la presencia de signos clínicos y biológicos con negatividad del hemocultivo.

Objetivos: Realizar un estudio comparativo de las sepsis nosocomiales en nuestro medio, con un grupo control de sepsis clínicas para conocer los factores de riesgo más determinantes.

Material y Métodos: Análisis comparativo de diversas variables clínicas entre grupo de sepsis nosocomiales confirmadas por hemocultivo, durante un periodo de 2 años, con un grupo control de sepsis clínico analítica. Para el análisis estadístico se usó el programa SPSS v.15 y para el estudio comparativo se utilizó: prueba de Chi-cuadrado para variables cualitativas, t-Student para las cuantitativas de distribución normal y U-Mann-Withney para las cuantitativas no normales.

Resultados: Durante el periodo descrito se recogieron 84 casos de sepsis nosocomial confirmadas y 24 casos de sospecha clínica, con una incidencia mayor en el año 2009 (p<0,001), por un brote de Klebsiella pneumoniae multiresistentes (BLEEs). La distribución por sexo fue similar en ambos grupos (p<0,382), observándose mayor porcentaje de prematuros en las confirmadas (92%) que en el grupo control (50%) (p<0,001), con una Odds Ratio de 1,8 (IC al 95% 1,2-2,7). El bajo peso al nacimiento fue también más frecuente en las confirmadas (p<0,001). En relación con los parámetros analíticos no se encontraron diferencias significativas con las cifras de leucocitos (p=0,840), neutrófilos (p=0,683), plaquetas (p=0,392), hematocrito (p=0,498), actividad de protrombina (p=0,543) y PCR (p=0,947). Respecto a los factores de riesgo intrahospitalarios, las sepsis confirmadas tuvieron más días de estancia en UCI (p<0,001), de nutrición parenteral (p<0,001), de cateterización (p<0,001) o de ventilación mecánica (p<0,002). El grupo de niños integrantes del grupo control fue tratado con antibioterapia durante más tiempo que los controles (p<0,001). La mortalidad en ambos grupos fue similar (p=0,822).

Conclusiones: Nuestro estudio confirma que la prematuridad y el bajo peso asociados con tratamientos invasivos son los factores determinantes de la sepsis nosocomial y sobre los que tenemos que actuar para disminuir la incidencia de estas graves infecciones.

15:40 **P486**

AFECTACIÓN PULMONAR Y ASISTENCIA RESPIRATORIA EN RECIÉN NACIDOS MENORES DE 32 SEMANAS DE GESTACIÓN Y MENOS DE 1500 GRAMOS.

Vanessa Fernández Iglesia[1], Daniel Mata Zubillaga[1] e Ignacio Ledesma Benítez[1]

[1]Complejo Asistencial, León

Introducción: la inmadurez del neonato prematuro se manifiesta con frecuencia al inicio como incapacidad para mantener una respiración eficaz, siendo la asistencia respiratoria una de las bases de la terapia neonatal.

Objetivos: analizar la frecuencia y tipo de afectación respiratoria de los neonatos con un peso al nacer = 1500 gramos o una edad gestacional = 32 semanas, nacidos en nuestro hospital entre el 1 de Enero de 2005 y el 31 de Diciembre de 2009.

Métodos: estudio observacional, descriptivo y retrospectivo. Se recogieron datos de filiación, datos relativos a la patología y asistencia respiratoria y morbilidad asociada u otros tratamientos.

Resultados: Se incluyeron 64 neonatos (25 varones y 39 mujeres). Tenían una edad gestacional (EG) menor de 30 semanas 34 de ellos. Se excluyeron aquellos recién nacidos fallecidos en las primeras 24 horas de vida. Tres pacientes fallecieron durante el ingreso. Se realizó maduración pulmonar prenatal con corticoides en 44 casos, de los que la mayoría (21/44) recibieron 2 dosis. La edad gestacional media fue 29,11±1,93 semanas (rango 23-32 semanas) y el PRN medio de 1240,27±391,85 g (rango 578-2660 g). Fueron tratados con surfactante 33 pacientes. La asistencia respiratoria se describe en la tabla.

En 51 casos fue necesaria nutrición parenteral. Sólo 20 pacientes recibieron lactancia materna. Presentaron sepsis durante su ingreso 34 neonatos y persistencia del ductus arterioso 12 pacientes. El tiempo medio de hospitalización fue de 50,07 días y al alta precisaron oxigenoterapia domiciliaria 8 pacientes.

Conclusiones: como era de esperar, los neonatos más inmaduros presentaron mayor morbilidad y precisaron mayor asistencia y terapéutica respiratoria. Dicha asistencia siempre se realizó de manera que se minimizara la posible iatrogenia sobre un organismo en desarrollo.

Título tabla: Asistencia respiratoria.

	Pacientes tratados	Duración media (días)	Rango (días)	En < 30 semanas EG	En 30-32 semanas EG
Oxigenoterapia					
Oxigeno	56/64	16,77 ±21,27	1-77	24,55±22,56 días	8,41±16,38 días
FiO2 >0,5 (días)	52/64	5,25 ±16,76	1-77	8,97±21,85 días	0,57±1,44 días
Ventilación mecánica					
CPAP	18/64	10,05 ±16,33	0-18	4,75±5,94 días	4,52±16,39 días
VMC	34/64	11,24 ±14,99	0-106	12,30±16,67 días	3,87±6,17 días
VAFO	5/64	2,4±2,07		5/34 pacientes	0/29 pacientes
Fármacos					
Óxido nítrico	3/64	6,66± 4,16		2/34 pacientes	1/29 pacientes

15:45 **P487**

GEMELOS DISCORDANTES, DIFERENCIAS DEL NEURODESARROLLO.

Rocío Ramírez Pérez[1], Amalia Varo Rodríguez[1], Pedro Juan Jiménez Parrilla[1], Inmaculada Ramos[1], Leonor Bardallo Cruzado[1], Mercedes Granero Asencio[1], María Santano Gallinato[1] y Salud Luna Lagares[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Objetivo: Analizar la posible diferencia de neurodesarrollo entre los recién nacidos de embarazos gemelares y trigemelares con una discordancia de peso >300 gr al nacimiento.

Material Y Métodos: Hemos realizado un seguimiento del desarrollo madurativo de 21 parejas de gemelos y trillizos con peso discordante al nacimiento en nuestro Hospital entre 2007 y 2009. Variables: edad gestacional, concepción, tipo de parto, período perinatal y neurodesarrollo.

Resultados: del total de la muestra, 17 (81%) fueron gemelar y 4 (19%) trigemelar, con un total de 46 recién nacidos. 6 fueron concebidos por FIV. Todos fueron prematuros, 14 (67%) de 32 a 35 semanas y el resto de 28 a 32. En 2 casos (9.5%) el parto fue eutócico; 19 (90'5%), fueron por cesárea. La discordancia de peso al nacimiento entre los gemelos, fue moderada (10-30%) en 13 (85.7%) parejas, y grave (>30%) en 8 (14'3%). El peso medio de los recién nacidos de menor peso fue de 1425 gramos, con un rango de (850-1950); el peso medio de los recién nacidos de mayor peso fue de 1798 gramos, con un rango de (1215-3000). En 10 (47´6%) de las parejas, uno de los recién nacidos fue CIR, y en 3 (14´3%) uno fue bajo peso.

Comparamos el neurodesarrollo dentro de cada pareja mediante el test de Brunnet-Lezine (variables: control postural, P, columna 3; coordinación oculomotriz, C, columna 4; lenguaje, L, columna 5; sociabilidad, S, columna 6) y las alteraciones del comportamiento (columna 7), alimentación (columna 8), lenguaje (columna 9) y sueño (columna 10). Relacionamos estos parámetros con la existencia o no de soporte respiratorio, infecciones asociadas, días de ingreso y Apgar (variables perinatales) y de bajo peso/CIR de uno de los gemelos. Grupo 1: sin diferencias de variables perinatales y peso adecuado para su edad gestacional (PAEG) de ambos gemelos; Grupo 2: PAEG con diferencias de variables perinatales; Grupo 3: Bajo peso o CIR de alguno de los gemelos. A: alto, N: normal, Li: límite, B: bajo. La letra minúscula representa al gemelo afectado.

15:50 **P488**

EPIDEMIOLOGÍA DE LA GRIPE A EN LAS GESTANTES Y SUS HIJOS.

Laura Martorell Giménez[1], David Aínsa Laguna[1], María Fernández Ferri[1], Manuel Porcar Almela[1], Cristina Salido Capilla[1] y Amparo Sanchís Calvo[1]

[1]Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia

Objetivos. Análisis descriptivo de las gestantes y neonatos en un hospital de 2º nivel durante el periodo pandémico de la Gripe A H1N1.

Método. Estudio descriptivo prospectivo. Obtención de datos desde historias clínicas de gestantes (recogidos desde mayo de 2009) y neonatos (recogidos desde octubre de 2009). Contraste con datos del Servicio de Microbiología del centro hospitalario (gestantes con resultado positivo en la técnica empleada para el diagnóstico de Gripe A).

Resultados. Durante la pandemia de Gripe A, 28 gestantes de un total de 1821, presentaron síntomas gripales durante el embarazo. Solo en un caso no se constató fiebre. Se confirmó el diagnóstico en 23 de ellas, que supone una prevalencia de 1'26%. El 69'5% se diagnosticaron en Noviembre de 2009, distribuyéndose los restantes en los meses de Julio, Agosto y Septiembre. La edad materna, y edad gestacional medias de diagnóstico fueron de 30'4 años y 25 semanas respectivamente. Cumplimentaron tratamiento con oseltamivir 17 de las gestantes. De las 23 gestantes diagnosticadas de Gripe A, nacieron 17 neonatos en el centro hospitalario del estudio. Todos fueron a término, excepto uno nacido a las 35 semanas de edad gestacional. De los restantes, dos gestantes se trasladaron a otros hospitales por indicación obstétrica, 3 más no dieron a luz en nuestro hospital y otro finalizó en aborto en la semana 7 en una gestante con abortos de repetición. Del total de neonatos, la adaptación perinatal fue correcta y el peso al nacimiento adecuado a la edad gestacional. Dos ingresaron por ictericia no inmune, dos presentaron alteraciones estructurales (pies zambos congénitos y situs inversus) y otro presentaba un angioma plano.

Conclusiones. A pesar de la alarma social durante la pandemia de Gripe A, no se ha encontrado aumento de morbi mortalidad durante ese periodo en las gestantes y neonatos atendidos en nuestro hospital.

15:55 **P489**

RECÉM-NASCIDO DE MUITO BAIXO PESO AO NASCER: CASUÍSTICA DE DOIS ANOS.

Filipa Araujo Fernandes Caldeira[1], Susana Marcelino[1], Sílvia Couto[1], Berta López[1], Manuel Primo[1] y Teresa Avillez[1]

[1]Hospital Garcia de Orta, Lisboa, Portugal

Introdução: o avanço científico dos cuidados obstétricos e perinatais nas últimas décadas tem permitido uma maior sobrevivência dos recém-nascidos de muito baixo peso (RNMBP). Os autores pretendem caracterizar mortalidade, morbilidade, sequelas neurológicas e desenvolvimento psicomotor aos três anos de idade deste grupo num período de dois anos.

Métodos: Estudo retrospectivo de registos clínicos dos RNMBP admitidos na unidade de cuidados intensivos neonatais (UCIN) de um hospital terciário de Janeiro de 2004 a Dezembro de 2005. Resultados: No período considerado, obtivemos um total de 100 RNMBP, 12 gemelares. Patologias obstétricas mais frequentes: 57 restrições de crescimento intra-uterino (RCIU), 30 pré-eclâmpsias, destas 10 complicadas com síndrome HELLP, 30 roturas prematuras de membranas (RPM) e 4 descolamentos de placenta. Foram administrados corticóides pré-natais em 78 casos. A idade gestacional média foi de 29 semanas. Faleceram 21, 3 no bloco de partos e 18 na UCIN, com uma média de 22 dias, todos com peso < 1000 gramas e idade gestacional média de 25 semanas. Dos 79 que sobreviveram 33 tiveram sépsis, 4 enterocolite necrosante, 14 displasia broncopulmonar, 10 apresentaram persistência do canal arterial, 9 retinopatia da prematuridade e 6 hemorragia peri-intraventricular grau III (3 com enfarte parenquimatoso cerebral associado). Trinta e dois foram transferidos para outros hospitais, tendo sido seguidos na nossa consulta de neonatologia/desenvolvimento 47. Sete apresentaram paralisia cerebral. A avaliação do desenvolvimento utilizando a escala de desenvolvimento mental de Ruth Griffiths foi efectuada em 36 crianças, das quais 10 (28%) apresentaram quociente de desenvolvimento abaixo da média (<90,5).

Conclusões: Neste grupo de RN a taxa de mortalidade foi significativa, embora todos os que faleceram tinham extremo baixo peso. A patologia obstétrica mais comum foi a pré-eclâmpsia, RCIU e RPM, o que está de acordo com a literatura. Apesar da morbilidade neonatal importante a avaliação do desenvolvimento mental aos 3 anos e meio, obtida em 77% dos RN seguidos na consulta, foi normal ou ligeiramente alterada na maioria dos casos.

16:00 **P490**

DISPLASIA CAMPOMÉLICA: PRESENTACIÓN DE UN CASO.

María Pina i Jover[1], Lucía Sanguino López[1], José Vicente Serna Berná[1], Lucía Lillo Laguna[1] y María Remedios García Martínez[1]

[1]Hospital General Universitario, Alicante/Alacant (Alicante)

La displasia campomélica es una osteocondrodisplasia grave, de herencia autonómica dominante, que asocia múltiples malformaciones esqueléticas y no esqueléticas y es letal casi siempre en periodo neonatal. Se caracteriza por la curvatura de los huesos largos, junto con otras alteraciones orofaciales, cardiopulmonares y neurológicas. En el 90% de los casos está causada por una mutación puntual del gen SOX9 en el cromosoma 17, encargado de la maduración de los condrocitos y con implicación en la diferenciación sexual. Sin embargo, aunque hoy en día el diagnóstico se apoya en la genética, sigue siendo clínico-radiológico.

El objetivo del trabajo es presentar un caso de displasia campomélica espontáneo en una familia normal que finalmente tuvo un pronóstico fatal por complicaciones respiratorias.

Caso clínico: Se trata de una recién nacida pretérmino de 34+2 semanas de gestación, de peso adecuado, que nace con Apgar 5/8 y precisa reanimación con presión positiva intermitente e intubación orotraqueal. Ingresa en Neonatos por prematuridad y sospecha de artrogriposis detectada prenatalmente por ecografía.

A la exploración física destacan: macrocefalia, talla corta, secuencia Pierre-Robin (microrretrognatia, retroglosia y fisura palatina completa), tórax hipoplásico y campaniforme, artrogriposis simétrica, luxación bilateral de caderas, piernas incurvadas en semiflexión, unas fositas cutáneas en región pretibial y en la esfera neurológica una escasa actividad espontánea con hiporreactividad marcada e hipotonía axial.

El diagnóstico se realizó con apoyo de la serie ósea radiológica, al comprobar el abombamiento bilateral de ambos fémures y tibias.

Finalmente, tras varios intentos fallidos de extubación y múltiples complicaciones respiratorias la paciente falleció a los 3 meses de vida por una broncoaspiración.

Conclusiones: Al igual que en nuestra paciente, el 90% de los afectados por displasia campomélica fallecen en periodo neonatal por insuficiencia respiratoria y el pronóstico de los supervivientes depende estrechamente de las malformaciones asociadas. Es importante el papel de la radiografía simple en el diagnóstico del cuadro y el tratamiento se basa en el soporte, sobre todo ventilatorio.

Título imagen: Displasia campomélica.

16:05 **P491**

PSEUDOHIPOALDOSTERONISMO TIPO 1, DE LA TEORÍA A LA PRÁCTICA: PRIMERO POLIHIDRAMNIOS Y DESPUÉS SÍNDROME PIERDE-SAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Rebeca da Cuña Vicente[1], María Alfaro González[1], Yara Barreñada Sanz[1], Luis Serrano Vázquez[1], Fernando Conde Redondo[1] y María Paz Aragón García[1]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid

Introducción: Existen patologías que comienzan su sintomatología en el período fetal y se continúan en el período neonatal con signos clínicos diferentes. Tal es el caso del pseudohipoaldosteronismo tipo 1, una enfermedad poco frecuente cuyas manifestaciones clínicas y analíticas se entienden gracias al conocimiento de su fisiopatología.

Caso clínico: Recién nacido que ingresa en el Servicio de Neonatología por prematuridad y antecedente de polihidramnios. Madre procedente de Bolivia, tercigesta. Grupo sanguíneo A, factor Rh posi-

tivo. Embarazo controlado, con diagnóstico de polihidramnios severo en ecografía realizada en su país; acude a nuestro Hospital a las 27 semanas de gestación con amenaza de parto prematuro, siendo precisa la realización de amniodrenajes en cuatro ocasiones. Parto por cesárea a las 33 semanas tras rotura prematura de membranas. Test de Apgar 4/7. Peso al nacimiento 2,230 Kg. Exploración física sin hallazgos. Evolución: A las 48 horas de vida se manifiesta un síndrome pierde sal, con poliuria, pérdida ponderal del 14%, hiponatremia, hiperpotasemia y acidosis metabólica, sin mejoría al tratamiento con corticoides. Exámenes complementarios: Analítica sanguínea: hematocrito 45%; proteínas totales 7,1 gr/dl; sodio 127 mEq/l; potasio 7,3 mEq/l; pH 7,4; bicarbonato 17,2 mmol/L; EB -6,6 mmol/L. Rx de tórax y abdomen normal. Ecografía cerebral y renal normal. Hormonas: cortisol y 17-OH progesterona normal; renina y aldosterona elevadas. Se realizó tratamiento con reposición hídrica, restricción de potasio y aportes de sodio y bicarbonato, con normalización clínica y analítica progresiva.

Conclusiones: La resistencia tisular a la aldosterona es la base patogénica del pseudohipoaldosteronismo tipo 1. Conocer la existencia de esta enfermedad permite la comprensión de los datos analíticos, aparentemente incoherentes, pudiendo iniciar el tratamiento de forma precoz. Un buen control metabólico permite el adecuado crecimiento y desarrollo psicomotor del niño, como ocurrió en el paciente.

16:10 **P492**

REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA DE PATOLOGÍA INFECCIOSA EN PERÍODO NEONATAL EN UN HOSPITAL TERCIARIO.

Ana María Ortega Morales[1], Ana Naranjo Gómez[1], Marita Lardón Fernández[1], Gema Belén López Belmonte[1], Fuensanta Justicia Martínez[1], María José Miras Baldo[1] y Eduardo Narbona López[1]

[1]Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Introducción: La patología infecciosa en periodo neonatal representa una causa importante de morbilidad y mortalidad en recién nacidos, en particular en los de bajo peso al nacer.

Objetivos: Describir la casuística de los niños que padecen patología infecciosa en un hospital terciario en un período de 7 años.

Material y métodos: Se trata de un estudio descriptivo retrospectivo entre los años 2004- 2010.

Resultados: En este periodo ha habido un total de 20023 partos, de los cuales 284 (1.4%) han padecido patología infecciosa. La edad gestacional media fue de 36.72 semanas. El peso medio al nacimiento fue de 2725.7 g. El 52.58 % nacieron mediante parto espontáneo, 9.8 % distócico y 37.62 % mediante cesárea. El 55.37% presentaron factores de riesgo infeccioso, siendo el más frecuente EGB desconocido o positivo (72.30%). 46.5 % recibieron profilaxis antibiótica completa. El 41% presentó leucocitosis y neutrofilia. En 28.5 % el hemocultivo fue positivo, siendo los gérmenes más frecuentes ECN (53.52), seguido de enterococo (19.71%). En 36.5 % el urocultivo fue positivo, siendo los gérmenes más frecuentes E. Coli (43.22%), seguido de enterobacter (14.23%). Los cultivos periféricos fueron positivos en 8.22%. En 38.2% se realizó punción lumbar, presentado alteraciones en la citobioquímica del LCR en 14.45 % y cultivo positivo en 5.25%. La media de PCR de los niños en los que se hizo punción lumbar es de 4.23 mg/dl. En el 36% de niños con signos clínicos y analíticos de infección todos los cultivos fueron negativos. Los días de estancia media fueron de 21.78 días. Hubo 5 exitus. Dentro de la patología asociada destaca: síndrome distrés respiratorio (25.35%), hiperbilirrubinemia (34.42%), asfixia perinatal (13%) y pequeño para la edad gestacional (3.64%).

Conclusiones: Importante incidencia de sepsis neonatales en el período revisado. La evolución favorable observada en la mayoría de los casos probablemente sea debida al inicio de la terapia antimicrobiana empírica de forma precoz.

Viernes, 17 de junio (16:30 – 18:00)

NEFROLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

16:30 **P493**

DENSIDAD MINERAL ÓSEA EN NIÑOS CON HIPERCALCIURIA IDIOPÁTICA ASINTOMÁTICA.

Elba Clots Figueras[1], M. Carmen Rubio Torrents[2], Marta Zaragoza Jordana[2], Verónica Luque Moreno[3], Ricardo Closa Monasterolo[2] y Joaquín Escribano Subías[2]

[1]Hospital Universitari de Sant Joan de Reus, Reus (Tarragona), [2]Universitat Rovira i Virgili, Reus (Tarragona) y [3]Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona

Introducción: Una menor densidad mineral ósea (DMO) en la infancia puede estar relacionada con el riesgo de padecer osteoporosis o fracturas en época adulta. Estudios epidemiológicos han demostrado que hasta un 30% de los niños sintomáticos con hipercalciuria presentan osteopenia. Se desconoce si los niños con esta alteración metabólica, sin clínica urológica, tienen el mismo riesgo.

Objetivos: Determinar la prevalencia de hipercalciuria idiopática (HI) en niños sanos de 7 años de edad. Valorar la posible influencia de la hipercalciuria idiopática sobre la DMO.

Material y métodos: Dentro del estudio longitudinal CHOP (Childhood Obesity Project) se realizó un análisis observacional en la muestra española a los 7 años de edad (N=176), se valoró la ingesta de calcio mediante un cuestionario de frecuencia de consumo, la HI mediante determinación en dos orinas del cociente calcio/creatinina y la DMO mediante Densitometría de rayos X con doble nivel de energía.

Resultados: La prevalencia de hipercalciuria idiopática en la población estudiada fue del 12.4% (8 V/6H). La DMO total (z-score) no presentó diferencias entre los niños con hipercalciuria idiopática (0.05±0.57) y el resto (0.42±0.78). La ingesta de calcio no se correlacionó con la DMO.

La DMO total (z-score) se incrementó significativamente con el IMC (DMO z-score en 1r cuartil de IMC: -0.15±0.73, DMO z-score en 4º cuartil de IMC: 0.75±0.76; p<0.001 entre grupos).

Conclusiones: La prevalencia de hipercalciuria idiopática en niños sanos en nuestra área es del 12.4%. La hipercalciuria idiopática en niños asintomáticos no afecta a la salud del hueso.

16:35 **P494**

¿AFECTA EL TRATAMIENTO DE LOS TUMORES PEDIÁTRICOS LA FUNCIÓN RENAL?.

Teresa C. Pérez Rodríguez[1], Bárbara Alonso Martín[1], José Luis Écija Peiró[1], Mercedes Vázquez Martull[1], Ana Isabel Jiménez Ortega[1] y Ana Pérez Villena[1]

[1]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Objetivos: describir el impacto del tratamiento de algunos tumores pediátricos con fármacos nefrotóxicos o no y nefrectomía sobre la función renal.

Material y métodos: se realizo un estudio retrospectivo de 42 niños (23 niños y 19 niñas), con una media de edad de 4 años y 6 meses (rango 2 meses-17 años) derivados al servicio de nefrología para control y seguimiento por patologia tumoral entre 2000 y 2010. Del total, 22 presentan tumor de Wilms(bilateral en 3), 5 neuroblastomas, 4 meduloblastomas, 2 rabdomiosarcomas, 1 sarcoma sinovial, 1 sarcoma de Ewing, 1 nefroma quístico, 3 linfomas, 1 leucemias, 1 disgerminoma y 1 paciente con tumor de Wilms y leucemia. Se analizan los datos de filtrado glomerular por formula de Schwartz y/o aclaramiento de creatinina, osmolaridad urinaria máxima, proteinuria y afectación tubular al final del tiempo de seguimiento. Resultados: El tiempo medio de seguimiento desde el final del tratamiento fue de 4 años y medio (rango 1-13 años). De los 42 pacientes, 14 fueron nefrectomizados, 25 recibieron fármacos nefrotóxicos (carboplatino, cisplatino, metotrexato, ciclosporina e ifosfamida) y 3 no nefrotoxicos. De los 42 pacientes analizados, 3 presentaron insuficiencia renal al inicio (uno por síndrome hemolítico urémico, otro por pielonefritis aguda y otro por nefrotoxicidad). Al final de la evolución 2 pacientes que recibieron nefrotoxicos presentan disfunción tubular (hipermagnesuria e hiperkaliuria). Uno de los pacientes que tenía tumor de Wilms bilateral desarrollo insuficiencia renal a los tres años de seguimiento con proteinura moderada de 18,8 mg/m2/hora y disminución de la capacidad de concentración urinaria (459 mOsm/L). La filtración glomerular media en el resto de pacientes fue de 114 ml/min/1.73 m2 y la proteinuria media de 1.5 mg/kg/día .Un paciente que recibió cisplatino tenía proteinuria leve con índice proteína/creatinina de 0.86. La osmolaridad máxima urinaria fue valorada en un total de 29 pacientes con una media de 866 mOsm/L.

Conclusiones: La afectación renal debida al tratamiento con fármacos nefrotóxicos y/o nefrectomía es de escasa incidencia en la mayoría de los pacientes, siendo predominante la disfunción tubular . No obstante serían necesarios estudios prospectivos y de seguimiento a más largo plazo con un número suficiente de pacientes, para valorar la afectación renal en este tipo de pacientes pediátricos.

16:40 **P495**

ANÁLISIS TRANSVERSAL DE LA EXCRECIÓN DE ÁCIDOS FENÓLICOS DE ORIGEN DIETÉTICO EN ORINA TRAS INGESTIÓN DE UN JARABE DE CRANBERRY COMO PROFILAXIS DE INFECCIÓN URINARIA RECURRENTE.

José Uberos Fernández[1], Tarja Nurmi[2], Rocío Rodríguez-Belmonte[1], Verónica Fernández-Puentes[1], Manuel Molina-Oya[1] y Antonio Muñoz-Hoyos[1]

[1]Hospital Universitario San Cecilio, Granada y [2]University of Eastern Finland. Kuopio Campus. Institute of Public Health and Clinical Nutrition, Kuopio, Finlandia

El contenido en polifenoles de diversos alimentos se ha relacionado con un potencial efecto protector frente a la recurrencia de infecciones urinarias. Los estudios sobre la farmacocinética de los compuestos polifenólicos son escasos, desconociéndose en la actualidad si la profilaxis debe realizarse con una o al menos 2 dosis de jarabe de cranberry. El objetivo del presente estudio es evaluar que fracciones polifenólicas de origen dietético se modifican tras la profilaxis y si estas modificaciones persisten tras a las 24 horas de producirse la ingesta.

Material y método: En una cohorte de 192 pacientes con historia de infecciones urinarias recurrentes, se seleccionan al azar muestras de 19 pacientes en horario de mañana (9h) y 29 pacientes en horario de tarde (21h). Se determinan los niveles de polifenoles dietéticos totales y sus fracciones: ácido protocatéquico, ácido siríngico, ácido cafeico,

ácido p-cumárico, ácido ferúlico y ácido sinapínico mediante una técnica de HPLC. Se realiza un estudio de comparación de medias para muestras independientes entre pacientes que reciben profilaxis con jarabe de arándano en una dosis nocturna de 0.2 ml/Kg o trimetoprim 1.5 mg/Kg.

Resultados: La edad media de los pacientes es de 41.4 meses (DS 5.1) y un peso de 16.2 Kg (DS 1.4). Observamos concentraciones de ácido ferúlico en horario de mañana significativamente mayor en los pacientes que reciben arándano (t=3.2; p=0.005) y ácidos fenólicos totales de origen diatético en horario de mañana (t=2.63: p=0.01). No se aprecian modificaciones significativas en los niveles de ácidos fenólicos de origen dietético en horario de tarde entre los pacientes que reciben jarabe de arándano o trimetoprim.

Conclusiones: La excreción de polifenoles dietéticos a las 24 horas de producirse la ingestión de jarabe de cranberry es igual a la del grupo control, lo que podría indicar la necesidad de administrar una dosis de jarabe de cranberry cada 12 horas.

16:45 **P496**

UTILIDAD DEL MICOFENOLATO EN EL SÍNDROME NEFRÓTICO IDIOPÁTICO CORTICORRESISTENTE O CORTICODEPENDIENTE.

Sheila Ingerto Docampo[1], Carla Portela Táboas[1], Luis Ocampo Fontangordo[1], Alfredo Rodríguez do Forno[1] y Federico Martinón Sánchez[1]

[1]Complexo Hospitalario, Ourense

Introducción: Los pacientes con síndrome nefrótico (SN) la dependencia a esteroides, recaídas frecuentes e inmunosupresores obliga a su uso prolongado y recurrente.Estudios recientes en SN corticodependiente/Recaídas frecuentes (SNCD/RF) y corticorresistente (SNCR) tratados con micofenolato mofetil (MFM) observaron disminución de la dependencia de corticoides. Así mismo se reduce la nefrotoxicidad de otras terapias inmunosupresoras.

Objectivo: Evaluar la eficacia del MFM en el tratamiento del SNCD y SNCR

Material y Métodos: Pacientes menores de 18 años, diagnosticados de SNCD/SNCR tratados con MFM en nuestro centro en los últimos 4 años.Total 6 pacientes, 5 son CD y uno CR.

Resultados: La distribución por sexo: masculino 66,6%, sexo femenino 33,3 %.Edad: <1 año ninguno, 1 a 5 años [4]. 6 a 10 años [1]. 11 a 15 años[1].Tratamientos previos 83,3% ciclofosfamida. El 50% levamisol. El 33,3% ciclosporina.La duración del tratamiento con MFM varía de 7 meses hasta 4 años y medio. El MFM reduce considerablemente el número de recaídas presentándose en 2 casos. Estas se trataron con minibolos de metilprednisolona permaneciendo uno (SNCR) con proteinuria en nivel nefrótico.Biopsia en 2 pacientes: uno lesión por cambios mínimos (SNRF) y otro glomeruloesclerosis focal y segmentaria (SNCR). Disminución de la dosis necesaria de corticoide tras la introducción del MFM. Dosis media previa era de 21,2 mg/día y tras MFM 3,6 mg/día. Un paciente en remisión está con MFM como terapia única.Efectos adversos previos por corticoides: Cushing iatrogénico 100% (n 6). Osteopenia-osteoporosis 66,6%, glaucoma 33,3%, alteraciones de conducta 33,3 %, estrías cutáneas 16,6% (n 1). Tras MFM permanece uno con estrías y otro con osteoporosis.Previo al MFM dos presentaban HTA,uno de ellos permanece con terapia antihipertensiva (SNCR).Actualmente el 83,3% se encuentra en remisión total. Solo uno, el SNCR, presenta proteinuria persistente en nivel nefrótico. Ausencia de efectos secundarios con MFM excepto molestias digestivas en 2 pacientes que se resolvieron espontáneamente.

Conclusiones: La eficacia del MFM en esta serie con los datos actuales, es del 100% en el SNCD/CR.

Se mantuvo asociado con corticoides a dosis bajas minimizándose así sus efectos secundarios.

La ausencia de nefrotoxicidad y su eficacia terapéutica de MFM como fármaco de primera línea en la terapia de SN.

16:50 **P497**

GENU VARO COMO PRESENTACIÓN DE UN CASO DE ENFERMEDAD DE DENT.

Francisco Girón Fernández-Crehuet[1], Marta García Ramírez[1], Rafael López García[1], Manuel Peña[1], Antonio Urda Cardona[1] y Antonio Jurado Ortiz[1]

[1]Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

Introducción: La enfermedad de Dent (ED) es una rara enfermedad hereditaria, ligada al cromosoma X, caracterizada por disfunción del túbulo proximal. Típicamente, cursa con proteinuria de bajo peso molecular (PBPM) e hipercalciuria. La hipofosforemia aparece en el 50%. La principal causa es la mutación del gen CLCN5; Con menor frecuencia, se asocia a alteraciones en el gen OCRL1.

Caso clínico: Varón de 3 años, derivado por talla baja disarmónica, genu varo e hipofosforemia (P: 2.4 mg/dl). Antecedentes: No incidencias neonatales. Buen desarrollo psicomotor. Seguido en traumatología por genu varo desde los 10 meses. Exploración:P: 13.5 Kg(p25). T:87 cm (p<3). genu varo con distancia intercondílea: 9.5 cm, que altera la marcha. Resto de la exploración normal. Presenta en sangre: Ca: 9.5 mg/dl, P: 2.9 mg/dl. F. Alcalina: 571 U/L. Hemograma, urea y creatinina, normales. PTH:79 pg/ml. 25-OH-VitD: 17,29 ng/ml. Orina de 24 horas: Proteinuria: 111 mg/Kg/h, con ß-2 microglobulina: 112 mg/L, hipercalciuria (Ca: 5.2 mg/Kg/d), hiperfosfaturia (P: 18 mg/Kg/d). RTP: 84.2%. No otras alteraciones en orina. EAB sin acidosis. Ecografía renal con signos incipientes de nefrocalcinosis (NC). Mapa óseo: gran afectación de rodillas con desflecamiento metafisario y genu varo. En el estudio genético se detectó una mutación en el exón 5 del gen CLCN5. Se inició tratamiento con vitamina D (VitD), fosfatos y citrato potásico. Actualmente, presenta T: 95.7 cm (p3) y disminución del genu varo. El fósforo y la VitD son normales, persistiendo hipercalciuria y PBPM.

Conclusiones: La presencia de genu varo obliga a estudiar el metabolismo fosfocálcico y al despistaje de disfunción tubular. El diagnóstico diferencial debe incluir otras causas de hipofosforemia, y de tubulopatías como el síndrome de Fanconi y el raquitismo hipofosfatémico; la ED se diferencia de este último por la PBPM. La confirmación diagnóstica se hace mediante el estudio de los genes CLCN5 y OCRL1. El tratamiento pretende aumentar la fosfatemia con suplementos de fósforo y VitD, y evitar la NC con tiazidas y citratos. Este caso se suma, a las 250 familias afectas que hay publicadas a nivel mundial.

16:55 **P498**

UTILIDAD DE LOS TEST RÁPIDOS EN LAS INFECCIONES DE ORINA.

Rocío Vaquero Monje[1], Belén Fernández-Marcote Martínez[1], Patricia Flores Pérez[1], Mercedes de la Torre Espí[1], Belén Herránz Milán[1] y José Luis Rubio Villanueva[1]

[1]Hospital Niño Jesús, Madrid

Antecedentes: El método estándar de referencia para el diagnóstico de la infección del tracto urinario (ITU) es el cultivo microbiológico,que plantea algunos problemas en su aplicación:es lento,caro y precisa personal experto.Por ello se han diseñado otros métodos,como la tira reactiva y el análisis del sedimento,cuya fiabilidad es necesario evaluar.

Objetivos: comparar la exactitud de los test rápidos con el urocultivo,evaluando la sensibilidad absoluta de cada test,para esta-

blecer si podrían ser utilizados como método de triaje y así evitar el cultivo en una proporción significativa de casos y medir la fiabilidad relativa de cada test con los demás,usados solos o en combinación

Métodos: Estudio observacional restrospectivo en el que se recogen las tiras reactivas y sedimentos de orina de todos los pacientes entre 0-18 años diagnosticados de ITU con urocultivo positivo(crecimiento monobacteriano =105 colonias/mL en muestras recogidas de forma limpia o mediante sondaje vesical)en Urgencias de un hospital terciario de Madrid en el año 2009.Los valores considerados en la tira reactiva fueron los nitritos y la esterasa leucocitaria.Se analizaron los datos en subgrupos según la edad

Resultados: De 3.000 urocultivos,se diagnosticó ITU en 429 pacientes. La sensibilidad de la tira reactiva (nitritos y/o esterasa leucocitaria positivos) fue 82%:menor en recién nacidos (64%) y mayor en 2-18 años (90%).La detección aislada de nitritos sólo aumentó un 1,3% la fiabilidad.La sensibilidad del análisis microscópico de bacteriuria fue 57%,menor en recién nacidos (45%) y mayor en 2-18 años (61%).La sensibilidad al aplicar simultáneamente ambos métodos fue 85%

Conclusiones: La detección de esterasa es equiparable al recuento de leucocitos en el sedimento,y es superior a otros test de screening urinarios,aumentando escasamente su sensibilidad si se une a la detección de bacteriuria en el laboratorio.La detección aislada de nitritos tiene una sensibilidad muy baja.La sensibilidad de los test rápidos varía significativamente según la edad; la tasa más alta de falsos negativos se da en lactantes pequeños,con mayor riesgo de complicaciones,por lo que recomendamos la recogida de urocultivos en todos aquellos con clínica compatible.En el resto de grupos,se puede retrasar la recogida de muestras si todos los test rápidos son negativos

17:00 **P499**

DIAGNÓSTICOS Y COMPLICACIONES ASOCIADAS A LA BIOPSIA RENAL PERCUTÁNEA EN PEDIATRÍA EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS EN UN HOSPITAL.

Mayte Ferrer Castillo[1], Carlos Hermoso Torregrosa[1], Montserrat Antón Gamero[2], Elena García Martínez[2], María del Mar Román del Río[1] y Jaime Acosta Prieto[1]

[1]Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva y [2]Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Resumen: La biopsia renal (BR) es fundamental en el estudio de las enfermedades renales. Es el proceso más agresivo por su morbimortalidad, por lo cual resulta fundamental conocer sus complicaciones e indicaciones.

Objetivo: Determinar las características clínicas y anatomopatológicas y complicaciones renales en pacientes sometidos a BR en la unidad de Nefrología Infantil del Hospital Reina Sofía (Córdoba) desde Enero del 2000 a Junio del 2010.

Material Y Método: Estudio retrospectivo observacional descriptivo con revisión de los pacientes seguidos en la unidad de Nefrología Infantil. Variables estudiadas: edad, sexo, diagnóstico clínico e histopatológico, tensión arterial, función renal, proteinuria, complicaciones, pruebas de imagen realizadas. El análisis estadístico se hizo con el programa estadístico SPSS versión 17 para Windows. Las complicaciones se clasificaron como mayores, necesidad de transfusión sanguínea, hematoma perirrenal y/o fístula arterio-venosa y menores cuando existe hematuria macro/microscópica, dolor en fosa lumbar y/o hipotensión arterial. La indicación de la técnica fue individualizada, a partir de la valoración beneficio-riesgo. La toma de muestra se realizó mediante control ecográfico, con el equipo de nefrología y participación del equipo de radiodiagnóstico.

Resultados: Se realizaron 40 biopsias renales en 39 pacientes, con una media de 4 biopsias por años. La edad media fue de 10,3 +/- 4,05 años y el 57,5% de ellos eran niñas. La presentación clínica más frecuente fue el síndrome nefrótico, 33,3%. La mayoría correspondió a nefropatía por IgA. Complicaciones mayores en 5,3% de los casos, 2 pacientes; uno se encontraba UCIP tras cuadro de cirugía abdominal, presentó una fistula arterio-venosa y necesidad de transfusión sanguínea. El otro niña sin patología de base, que desarrolla un hematoma perirrenal de resolución espontanea.

Conclusiones: técnica sencilla, efectiva y segura, si se realiza por el personal cualificado para ello. Debiendo existir un apoyo multidisciplinar. Los datos anatomopatológicos son de gran interés para el clínico, ya que nos da el diagnóstico y facilita el pronóstico.

17:05 **P500**

SÍNDROME NEFRÓTICO Y CELIAQUÍA EN LA INFANCIA, ¿UNA ASOCIACIÓN CASUAL O ALGO MÁS?.

Leticia Pías Peleteiro[1], Rebeca Saborido Fiaño[1], Manoel Muñiz Fontán[1], Alba Fernández Rey[1], Marta Gil Calvo[1] y Manuel López Rivas[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña)

Antecedentes y Objetivos: La asociación entre enfermedad celíaca (EC) y glomerulopatías, fundamentalmente la nefropatía por depósitos IgA, está bien documentada en la bibliografía. Sin embargo, son muy escasas las referencias que asocian EC y síndrome nefrótico (SN) en la infancia. Nuestro objetivo es presentar dos nuevos casos de esta sugerente asociación, uno de los cuales es un SN congénito.

Pacientes y Métodos: Estudio retrospectivo de los 60 pacientes seguidos por SN en la consulta de Nefrología Infantil en los últimos 20 años. El diagnóstico de SN se estableció en base a criterios clínicos y analíticos, realizándose biopsia en el SN congénito. El diagnóstico de enfermedad celíaca se basó en la positividad de marcadores serológicos y la biopsia intestinal.

Resultados: Dos de los 60 pacientes con SN (3.3%) presentan EC. El primer caso es el de un varón diagnosticado de SN congénito córtico-resistente a los 2 meses de edad, con sustrato morfológico de glomeruloesclerosis segmentaria y focal. El estudio genético mostró una mutación homocigota en el gen de la podocina NPHS2-exón 7. A los 3 años se evidencia malnutrición grave con marcada distensión abdominal y pérdida de peso del 20% en los 6 meses previos. Se realizan marcadores serológicos para celiaquía y biopsia intestinal que confirman la presencia de dicha entidad.

El segundo caso es el de un varón diagnosticado de enfermedad celíaca a los 6 años, con posterior debut de un SN córtico-dependiente a los 11 años de edad. Desde entonces presentó 2 recaídas a lo largo de 4 años.

Conclusiones: La frecuencia observada en nuestra serie de la asociación entre EC y SN es mayor de la esperada por sus respectivas prevalencias. Esto plantea la posibilidad de que exista una asociación no casual entre ambas entidades. Resaltamos asimismo el potencial beneficio de realizar un cribado de enfermedad celíaca en todos los casos de SN en la infancia.

17:10 **P501**

ESTUDIO SENSIBILIDAD ANTIBIÓTICA DE UROPATÓGENOS EN SERVICIO DE PEDIATRÍA, HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL.

Emmanuela Lodosa Ayala[1], Elisa De Miguel Esteban[1], Ana Belén Segura Serrano[1], Carmen Torres Manrique[2], Mª Yolanda Ruiz del

Prado[1], Isabel Sáenz Moreno[1] y Isabel Ruiz Tapia[1]
[1]Complejo Hospitalario San Millán - San Pedro, Logroño (La Rioja) y
[2]Universidad de la Rioja

Objetivos:

- Analizar sensibilidad antibiótica de microorganismos (MO) causantes de infección tracto urinario (ITU)

- Proponer antibioterapia empírica adecuada a la sensibilidad de nuestros uropatógenos

Método: Análisis retrospectivo historias de ingresos con diagnóstico de ITU entre el 1/01 y 31/12 del 2009.

Se consideró ITU: crecimiento de MO en urocultivo realizado por muestra adecuada.

Variables: edad, sexo, diagnóstico, días ingreso, método recogida orina, recuento leucocitario sangre, proteína c reactiva, procalcitonina, bacteriuria, leucocituria, DMSA, antibioterapia empírica, MO en urocultivo.

Sensibilidades: ampicilina, amoxicilina/clavulánico, cotrimoxazol, gentamicina, tobramicina, fosfomicina, cefuroxima axetilo, cefotaxima.

Cepas: sensible, sensibilidad intermedia, resistente.

Resultados:

Ingresan 79 pacientes con sospecha de ITU. Varones 56%, niñas 44%

Edades entre 12 días y 7 años (media 2,6).

Días ingreso: 5 variables outlayer: 10, 11, 14, 19 y 20 días. Los restantes 74 casos: mediana 5 días, Percentil 25-75: 4-6 días, mínimo 2 y máximo 8 días.

Urocultivos positivos: 73 casos. Diagnósticos de ITU con urocultivo negativo: 6.

Resultados: E. coli 83%, K. pneumoniae 1%, C. koseri 1%, C. freundii 1%, E. faecalis 1%, C. amalonaticus 1%, E. Cloacae 1%. BLEE: 3%.

Antibióticos utilizados de forma empírica:

Amoxicilina clavulanico 30%

Ampicilina + gentamicina 26%

Tobramicina 20%

Gentamicina 11%

Cefotaxima 6%

Cefotaxima + tobramicina 3%

Cefotaxima + gentamicina 1%

Fosfomicina 1%

Antibiograma del uropatógeno mas prevalente (E. coli):

Resistencias: ampicilina 75%. Amoxicilina clavulánico 16%, TMP/SMX 23%.

Sensibilidades: fosfomicina 96%, cefuroxima 84%, tobramicina 72% y gentamicina 72%.

Conclusiones: Es importante ser minucioso al diagnosticar ITU, con la recogida de orina y el resto de medios diagnósticos, para evitar estudios innecesarios en una falsa ITU.

La sensibilidad de MO causantes de ITU en nuestro medio es cambiante, las cepas resistentes a ampicilina, amoxicilina clavulanico y cotrimoxazol es muy alto, valorar cambiar la política antibiótica empírica.

En la actualidad, una buena opción empírica será aminoglucósido si el paciente ingresa y cefuroxima axetilo si es dado de alta

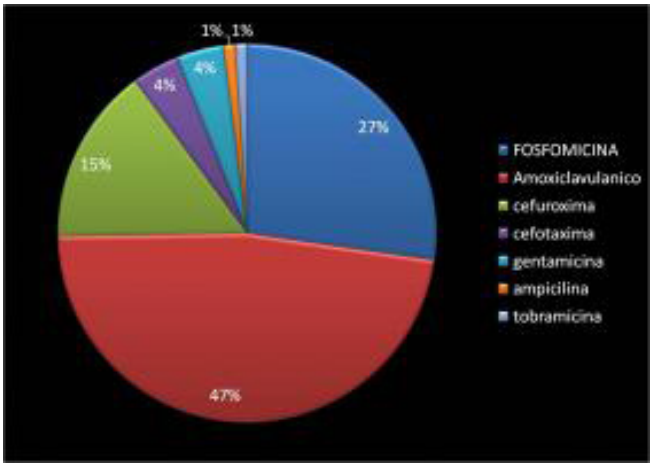
En menores de 1 año, ITU febril es más frecuente en niños.

Título tabla: Fenotipo RESISTENCIAS Escherichia coli.

Porcentaje %	ampi	amoxi-clav.	Cefu-ro.	Cefo-ta.	Genta	Tobra	Fosfo	TMP SMX	Fu-rant
Resistente	75	16	5	0	5	7	1	23	2
Sensible	20	44	84	10	72	72	96	68	76
Resistencia intermedia	2.5	22	0	0	1	3	0	0	0
No realizado antibiograma	2.5	18	11	90	22	18	3	9	22

Tratamientos antibioticos segun resultados de los antibiogramas

Título imagen: tratamientos antibioticos segun resultados de los antibiogramas.



17:15 **P502**

SÍNDROME HIPOMAGNESEMIA - HIPERCALCIURIA – NEFROCALCINOSIS FAMILIAR.

Tomás del Campo Muñoz[1], África Ávila Casas[1], Isabel María Sánchez Sánchez[1], Juan Salvador Vílchez Pérez[1], Elena García Jiménez[1] y Jesús de la Cruz Moreno[1]
[1]Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: El Síndrome hipomagnesemia - hipercalciuria – nefrocalcinosis es una tubulopatía intersticial de transmisión autosómica recesiva. Asociada con una mutación a nivel del gen PCLN1 o CLDN1, localizado en el cromosoma 3, que codifica una proteína (paracelina-1 o claudina-16) que regula la reabsorción de calcio y magnesio en la porción gruesa del asa de Henle. Se caracteriza por pérdida urinaria de magnesio, hipomagnesemia persistente, hipercalciuria, nefrocalcinosis e insuficiencia renal. Mostramos dos casos de presentación familiar diagnosticados en nuestro servicio. Caso clínico: Varón de 3 años con imagen de nefrocalcinosis con cálculos coraliformes bilaterales tras realización de radiografía de abdomen por abdominalgia, poliuria y polidipsia. Antecedentes de litiasis renal en la madre y abuelos maternos y paternos. Antecedentes personales ITU de repetición.

Exámenes complementarios: hemograma normal, bioquímica sanguínea con hipomagnesemia, normocalcemia, insuficiencia renal leve, PTH elevada. Bioquímica urinaria: hipermagnesuria, hipercalciuria, hiperoxaluria, pH y bicarbonato normales. Filtrado glomerular 57,4

ml/min/1,73m2. Ecografía renal con nefrocalcinosis. Gammagrafía de paratiroides normal. Estudio oftalmológico normal. Se inició tratamiento con litotricia que disolvió los cálculos. También con sales de citrato potásico, lactato de magnesio e hidroclorotiacida, no consiguiendo mejoría de la función renal ni la normalización de las cifras de calcio y magnesio. Se realiza despistaje familiar obteniéndose resultados analíticos similares en su hermano de 10 meses de edad que permanece asintomático actualmente. Ambos presentan la mutación G20D del gen CLDN 19.

Conclusiones: 1.- Se trata de un síndrome poco frecuente, con una edad media al diagnóstico de 15 +/- 7 años, siendo muy raro en menores de 1 año. 2.- Es importante el despistaje familiar una vez orientado el diagnóstico ya que podemos encontrar otros familiares afectos asintomáticos. 3.- Ante un niño con poliuria y polidipsia, además de barajar los diagnósticos habituales en la infancia de enuresis o diabetes, debemos sospechar esta entidad y solicitar la magnesemia. 4.- El tratamiento se realiza con sales de magnesio, citrato potásico y tiacidas pero por lo general evoluciona a insuficiencia renal, diálisis y transplante renal.

17:20 **P503**

SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO POR DÉFICIT DE VITAMINA B12.

Ángela Hurtado Mingo[1], Cristina Gómez Rodríguez[1], Águeda Molinos Quintana[1], Inmaculada Sánchez Ganfornina[1] y Mercedes Loscertales Abril[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El síndrome hemolítico urémico atípico es una entidad poco conocida y difícil de diagnosticar. Las etiologías son muy diversas y su manejo extremadamente dificultoso. En general el pronóstico de la función renal es infausto y, en ocasiones, es una patología mortal.

Caso clínico: Lactante de 1 mes y tres días de vida que presenta desde la primera semana de vida clínica de rechazo de las tomas e irritabilidad. A las 3 semanas de vida el fallo de medro obliga a su ingreso hospitalario donde comienza con oligoanuria, hipertensión arterial, leucopenia, anemia, plaquetopenia y coagulopatía.

A la exploración presenta aceptable estado general, coloración reticulada. Edematoso, sobre todo a nivel palpebral y escrotal. Resto sin hallazgos patológicos.

El paciente empeora progresivamente precisando ventilación mecánica, soporte inotrópico, hemodiafiltración veno-venosa continua, antihipertensivos en perfusión continua y transfusión de hemoderivados. Ante la sospecha de síndrome hemolítico urémico/púrpura trombótica trombocitopénica (SHU/PTT) se inician infusiones de plasma y bolos de corticoides a altas dosis.

A pesar del tratamiento, el paciente presenta hipoxemia e hipotensión refractarias, siendo éxitus al mes y medio de vida.

Se reciben postmortem los resultados de los estudios realizados que muestran una carnitina disminuída, homocisteína y ácido metilmalónico elevados, indicadores de una acidemia metilmalónica con homocisteinuria como causa de SHU atípico (alteración en el metabolismo de la vitamina B12). El estudio genético demuestra que los padres son portadores de la mutación para dicha enfermedad.

Conclusiones: 1.- El SHU y la PTT son dos patologías diferentes pero que se solapan clínicamente y que pueden fácilmente confundirse. 2.- El tratamiento del SHU debe ser el de soporte y el dirigido a la causa que lo provoca. 3.- El SHU por déficit del metabolismo de la vitamina B12, debuta en recién nacidos y es casi siempre mortal a pesar del tratamiento, con una esperanza de vida de 6 meses.

17:25 **P504**

ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS, DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS DE LA INFECCIÓN URINARIA FEBRIL EN NUESTRA ÁREA: REVISIÓN DE UN AÑO.

María Doyle Sánchez[1], Alberto Vidal Company[1], Moisés Sorlí García[1], Mª de los Llanos González Castillo[1], Arancha Rubio Ruiz[1], Verónica García González[1], Antonio Javier Cepillo Boluda[1], Noelia Ramírez Martínez[1] y María Josefa Martínez García[1]

[1]Complejo Hospitalario Universitario, Albacete

Introducción: La infección urinaria (ITU) es un problema frecuente en pacientes pediátricos, con una prevalencia del 2% al 5%, siendo de crucial importancia un adecuado diagnóstico precoz y tratamiento para poder detectar malformaciones de vías urinarias y evitar daño renal permanente.

Objetivo: Describir las características epidemiológicas, métodos diagnósticos, terapéuticos y pruebas de imagen realizadas en pacientes diagnosticados de primer episodio de ITU febril durante 1 año (2009-2010).

Material y Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo observacional mediante revisión de historias clínicas. Se incluyen aquellos pacientes con edad superior al mes de vida e inferior a 24 meses. Los datos se analizaron con programa estadístico SPSS versión 17.

Resultados: Se analizaron 38 historias, 14 varones y 24 mujeres, con una edad media al diagnóstico de 6,3 ± 3,4 meses, rango (1- 24meses). Se obtuvieron 22 casos de ITU febril simple y 8 casos de RVU. El germen más frecuente aislado fue E. coli en 22 pacientes (57,8%), ingresaron 26 pacientes (68,4%).Recibieron tratamiento antibiótico intravenoso con amoxicilina clavulánico 17, gentamicina 4, cefotaxima 2 y ampicilina y gentamicina 3 pacientes. Los antibiogramas fueron sensibles al tratamiento administrado, salvo 2 casos con resistencia a amoxicilina-clavulánico. Fueron remitidos a consulta de nefrología pediátrica 35 pacientes (92,1%) y se completó estudio con ecografía en 36 casos (94,7%), DMSA diferida en 21 casos (55,26%) y CUMS en 21 casos (55,26 %). De las 21 CUMS practicadas se diagnosticaron 8 RVU (38% de las CUMS realizadas).

Conclusiones: Los datos epidemiológicos obtenidos de nuestro estudio son acordes a los descritos en literatura especializada. Según protocolo de la AEPED, la rentabilidad de la CUMS para el diagnóstico de RVU en nuestro estudio es buena, cercana al 40 %.Se ha objetivado un aumento de resistencias frente a amoxicilina clavulánico en nuestra área, siendo el antibiótico de primera elección en el momento actual gentamicina endovenosa.

17:30 **P505**

GLOMERULONEFRITIS AGUDA POSTINFECCIOSA EN NIÑOS: REVISIÓN.

Miriam Prat Roibás[1], Yolanda González Piñeiro[1], Cristina López Muinelo[1], Concepción Olga Vilas Vázquez[1], Miriam Andrea Seoane Reino[1] y José Luis Fernández Iglesias[1]

[1]Hospital Lucus Augusti, Lugo

Introducción: Las glomerulonefritis agudas postinfecciosas son un grupo de trastornos mediados inmunológicamente que producen inflamación en el glomérulo. La causa principal es el Estreptococo beta hemolítico grupo A. La forma típica de presentación es hematuria con proteinuria moderada, hipertensión arterial, insuficiencia renal aguda y edema palpebral.

Objetivo: Descripción y análisis de las características clínicas y de pronóstico de las glomerulonefritis agudas postinfecciosas en nuestro medio.

Material y método: Se realiza un análisis retrospectivo de los pacientes hospitalizados en nuestro servicio desde Diciembre de 1998 hasta Mayo de 2010.

Resultados: Se revisaron 9 historias clínicas de niños con glomerulonefritis aguda postinfecciosa, de los cuales el 100% eran varones. Las edades de presentación variaron de 1 años y medio a13 años. Como antecedente, el 77,7% presentaron cuadro catarral, faringoamigdalitis o fiebre en los 7-10 días previos al ingreso. Las manifestaciones clínicas fueron: hematuria 100% (77,7% macrohematuria), proteinuria 88,8%, oligoanuria 33,3%, fiebre 33,3%, manifestaciones gastrointestinales 33,3%, edema palpebral 22,2%. Encontramos elevación del título sérico de antiestreptolisina O en el 44% de los casos. En el 55,5% se objetivó hipocomplementemia La hipertensión arterial estuvo presente en el 22,2% de los casos. El 100% de los casos recibió tratamiento de soporte y el 77,7% recibieron tratamiento antibiótico con Penicilina. La evolución de los pacientes estudiados fue satisfactoria en el 100% de los casos.

Conclusiones: Las glomerulonefritis agudas postinfecciosas en este estudio predominaron en el sexo masculino con antecedente de infección de vías respiratorias superiores. El signo más frecuente fue la hematuria y la proteinuria. La complicación más frecuente fue la hipertensión arterial. Y el pronóstico fue favorable en todos los casos.

17:35 **P506**

NEFRONIA LOBAR AGUDA: PRESENTACIÓN DE 2 CASOS.

Isabel Díaz Flores[1], Cristina Duque Sánchez[1], Francisco de la Cerda Ojeda[1], M. Julia Fijo López-Viota[1], Ana Sánchez Moreno[1] y Rafael Bedoya Pérez[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La nefronia lobar aguda es una infección bacteriana localizada sin liquefacción del parénquima renal. Aparece fiebre, dolor abdominal y afectación del estado general. Puede existir o no leucocituria y/o hematuria. Su diagnóstico se realiza por la presencia de una lesión focal, hipo/iso/hiperecogénica de márgenes irregulares en ecografía. Los cultivos de sangre y orina pueden ser, o no, positivos (E. coli más frecuente). El tratamiento consiste en antibioterapia intravenosa durante 3 semanas. El pronóstico en general es bueno.

Casos Clínicos:

Caso clínico 1: Paciente de 8 años que comienza con fiebre alta, vómitos y decaimiento de 48 horas. A la exploración presenta dolor a la palpación en fosa iliaca izquierda y puñopercusión renal (PPRR) negativa. Leucocitosis con neutrofilia y proteína C reactiva 194 mg/L. Leucocituria y cultivos negativos. En la ecografía abdominal se objetiva una lesión hipoecogénica en polo superior de riñón izquierdo que se confirma con la TC. Se inicia tratamiento con cefotaxima IV, quedando afebril a las 48 horas. Completa tratamiento IV durante 14 días, continuando con cefixima oral durante 7 días más.

Caso clínico 2: Paciente de 13 años con antecedentes personales de mielomeningocele, vejiga neurógena, reflujo vesicoureteral grado 2-3 e infecciones urinarias de repetición. Presenta fiebre alta, dolor lumbar derecho, vómitos y decaimiento de 48 horas. Palpación abdominal y PPR normal. Leucocitosis con neutrofilia y PCR de 288mg/L. Leucocituria y nitritos positivos. Ecografía renal con aumento focal de ecogenicidad en polo superior de riñón derecho. Urocultivo: positivo a proteus mirabilis. Hemocultivo negativo. Recibe tratamiento antibiótico IV con amikacina y cefotaxima (9 días) y queda afebril tras 48 horas. Continúa 2 semanas más con tratamiento oral. La TC abdominal de control un mes después del episodio, normal.

Conclusiones: La nefronia lobar aguda es una entidad infrecuente pero que debe ser tenida en cuenta en los pacientes con clínica sugestiva. El diagnóstico se realiza por ecografía o TC si no es concluyente o cuando existe evolución tórpida. La duración del tratamiento intravenoso es controvertida, generalmente se recomiendan 3 semanas. En el seguimiento, se recomienda efectuar una DMSA para descartar la presencia de cicatrices renales.

17:40 **P507**

SÍNDROME DE TINU: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Belén Llorente Gómez[1], Cristina González Menchén[1], Kinda Altali Alhames[1], Nerea Lacamara Ormaechea[1] y Carmen de Lucas Collantes[1]

[1]Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid)

Introducción: El Síndrome de TINU (nefritis túbulo intersticial y uveitis), es poco frecuente y de etiología mal definida. Se ha relacionado con exposición a fármacos, procesos infecciosos y enfermedades autoinmunes. El diagnóstico de certeza lo da la biopsia renal.

Caso clínico: Presentamos el caso de un niño de 9 años de edad remitido para estudio por glucosuria renal. El paciente refería hiporexia y pérdida de peso de 5 kg en el último mes. No refería otra sintomatología, toma de medicamentos ni infecciones intercurrentes. En la exploración física destacaba peso en el P97 y talla en el P75. Tensión arterial 122/77 (P>95). No edemas. No hallazgos patológicos. En el estudio de función renal presentaba Cr 1,2 mg/dl ClCr 64 ml/min/1.73m2, urea 51 mg/dl, úrico 2,1 mg/dl, P 4,4 mg/dl, bicarbonato 18 EB -6. Resto de la bioquímica sanguínea normal. En la orina no se observaron eosinófilos, presentaba glucosuria elevada (0,8 gr/l), con proteinuria (Prot/Cr 0,9; 13 mg/kg/día, µalb 148 mg/gr Cr), RTP bajo (78%), IEUr elevado de 0,78 100mg/100ml GRF, calciuria normal (1,1 mg/kg/día), EFNa 0,3% y EFK 19% normales con iones normales. En el estudio inmunológico presentaba ASLO elevado 2175 UI/ml con el resto del estudio normal.

Ante los datos de afectación incompleta del túbulo proximal, con insuficiencia renal leve e HTA se sospechó una nefritis túbulo intersticial.

En los controles sucesivos presenta mejoría paulatina de la función renal con normalización de la TA y mejoría del estado general y de la hiporexia. Un mes después del inicio del proceso renal presenta una uveítis anterior aguda que nos da el diagnóstico de S. de TINU. En ese momento la función renal ya se había normalizado. Durante el seguimiento, la función renal permanece normal aunque ha padecido varias recurrencias de la uveitis.

Conclusiones: Se desconoce el mejor tratamiento para este síndrome. En este caso se propuso inicialmente a la familia iniciar tratamiento con corticoides pero la buena evolución nos hizo replantear la posibilidad de seguir expectantes. La evolución de la uveítis y de la afectación renal no han sido paralelas, ya que ha sufrido varias recidivas de la uveítis y la función renal tras un año de seguimiento permanece normal.

En casos de nefritis debe vigilarse la afectación ocular ya que lo síntomas no tienen por qué iniciarse al mismo tiempo.

17:45 **P508**

PROCALCITONINA Y PROTEÍNA C REACTIVA COMO MARCADORES PREDICTORES DE INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO FEBRIL Y REFLUJO VESICOURETERAL EN LA INFANCIA.

María Doyle Sánchez[1], Alberto Vidal Company[1], Moisés Sorlí García[1], Noelia Ramírez Martínez[1], María Josefa Martínez García[1], Mª de los Llanos González Castillo[1], Arancha Rubio Ruiz[1], Antonio Javier Cepillo Boluda[1], Verónica García González[1] y Ana Castillo Serrano[1]

[1]Complejo Hospitalario Universitario, Albacete

Introducción: Se ha constatado en la literatura que la procalcitonina (PCT) y la proteína C reactiva (PCR) son marcadores de afectación parenquimatosa renal en las pielonefritis agudas (PNA), y que sus valores suelen ser más elevados en caso de existencia de reflujo vesicoureteral (RVU), dado que en estos casos la lesión renal suele ser más importante.

Objetivo: Comprobar si los niveles de PCT<0,5 ng/ml y PCR<40 mg/L sirve para identificar pacientes de bajo riesgo evitando la realización de CUMS en primer episodio de ITU febril.

Pacientes y Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo observacional mediante revisión de historias clínicas de pacientes pediátricos mayor de 1 mes diagnosticados de primer episodio de ITU febril durante un año (2009-2010).Consideramos elevaciones significativas de reactantes de fase aguda: PCT =0,5ng/m y PCR =40 mg/L como sugestivas de daño renal lo suficientemente importante como para sospechar RVU. Los datos se analizaron con el programa estadístico SPSS versión 17.

Resultados: Presentamos 50 pacientes, 16 varones y 34 mujeres con edad media al diagnóstico 2,6 ± 1 años, rango (1mes-9 años).Se diagnosticaron 30 casos de ITU febril simple y 8 casos de RVU. Se solicitó PCT en 30/50 pacientes (60%) siendo = 0,5 ng/ml en 21 pacientes (media/DE: 2,8 ± 3,9 ng/ml):13 ITU febril simple siendo el valor medio 3,4 ng/ml ± 4,7 ng/ml y 4 casos de RVU (1,3 ng/ml ± 1,5 ng/ml). Se solicitó PCR en 22/50 pacientes. Su valor fue =40 mg/L en 13 casos (59%) con media y DE 130,2 mg/L ±71,6mg/L: 11 ITU febril simple (media /DE: 118,7 mg/L ± 49,6 mg/L) y ningún caso de RVU. Se solicitó PCR y PCT juntos (14/50) con reactantes de fase aguda elevados en 8 casos: 6 ITU simple siendo el valor medio/DE de la PCT: 3,5 ± 3,0 ng/ml y de la PCR: 120,9 ±45,9 mg/L. No se obtuvo ningún caso de RVU con los dos reactantes de fase aguda elevados.

Conclusiones: Los valores obtenidos en nuestro estudio, no nos discriminan aquellas pielonefritis agudas a las que posteriormente se les diagnostica RVU, por lo que los reactantes de fase aguda estudiados no nos sirven para identificar pacientes de bajo riesgo y evitar la realización de CUMS en primer episodio de ITU febril.

17:50 **P509**

ANÁLISIS TRANSVERSAL DE LA EXCRECIÓN DE ÁCIDOS FENÓLICOS DE ORIGEN METABÓLICO EN ORINA TRAS INGESTIÓN DE UN JARABE DE CRANBERRY COMO PROFILAXIS DE INFECCIÓN URINARIA RECURRENTE.

José Uberos Fernández[1], Tarja Nurmi[2], Verónica Fernández-Puentes[1], Rocío Rodríguez-Belmonte[1], Marita Lardón-Fernández[1] y Eduardo Narbona López[1]

[1]Hospital Universitario San Cecilio, Granada y [2]University of Eastern Finland. Kuopio Campus. Institute of Public Health and Clinical Nutrition, Kuopio, Finlandia

El jarabe de cranberry viene utilizándose de forma habitual en nuestra consulta de nefrología infantil como profilaxis de la infección urinaria recurrente. A pesar de que cada vez la evidencia sobre su eficacia es mayor, los aspectos relativos a su farmacocinética son escasamente estudiados. El objetivo del presente estudio es evaluar que fracciones polifenólicas de origen metabólico se modifican tras la ingestión de jarabe de cranberry y analizar si estas modificaciones persisten a las 24 horas de producirse la ingesta.

Material y método: En una cohorte de 192 pacientes con historia de infecciones urinarias recurrentes, se seleccionan al azar muestras de 19 pacientes en horario de mañana (9h) y 29 pacientes en horario de tarde (21h). Se determinan mediante HPLC los niveles de polifenoles metabólicos totales y sus fracciones: ácido m-cumarínico (m-3), ácido isoferúlico, ácido dihidroferúlico, ácido 3,4-di-dihidrofenilpropiónico, ácido m-hidroxifenilpropónico, ácido p-hidroxifenilpropiónico, ácido homovanílico, ácido 3,4-di-hidroxifenilacético, ácido m-hidroxifenilacético (m-3), p-hidroxifenilacético (p-4) y ácido p-hidroxibenzoico. Se realiza un estudio de comparación de medias para muestras independientes entre pacientes que reciben profilaxis con jarabe de arándano en una dosis nocturna de 0.2 ml/Kg o trimetoprim 1.5 mg/Kg (grupo control).

Resultados: La edad media de los pacientes es de 41.4 meses (DS 5.1) y un peso de 16.2 Kg (DS 1.4). Los pacientes que ingieren jarabe de cranberry muestran niveles de ácido m-hidroxifenilpropiónico en horario de tarde significativamente menor (t=2.66; p=0.01), así como niveles de ácido m-hidroxibenzoico (m-3) en horario de mañana (t=2.97; p=0.01). No apreciamos diferencias en los niveles de ácidos fenólicos totales de origen metabólico tras ingerir jarabe de cranberry o trimetoprim (grupo control).

Conclusiones: La ingestión de jarabe de cranberry a los dosis utilizadas como profilaxis de infección urinaria recurrente en nuestra consulta de nefrología infantil, no modifica de forma significativa la excreción urinaria de ácidos fenólicos totales de origen metabólico, ni la mayoría de sus fracciones excretadas.

Viernes, 17 de junio (16:30 - 18:00)

GENETICA Y DISMORFOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

16:30 **P510**

SÍNDROME DE DOWN POR TRANSLOCACIÓN Y;21.

M. Esther García Rodríguez[1], Elisa García García[1], María Celeste Pedregal Solano[1], Gema Calderón López[1] y Antonio Pavón Delgado[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Caso Clínico: Madre de 30 años, primera gestación, FIV, 33 semanas de edad gestacional, gemelar, 2º gemelo. Patologías de la gestación: diabetes gestacional, amenaza de parto prematuro, alteración ecográfica prenatal: imagen de doble burbuja. Parto de inicio espontáneo terminado mediante cesárea urgente por presentación pelviana de este 2º gemelo. Nace varón con test de Apgar 10/10/10 y 2.756 g de peso. Gemela sana.

A la exploración presenta buen estado general con moderada hipotonía global y fenotipo Down. Las pruebas complementarias (radiografía de abdomen y tránsito) confirman la sospecha prenatal de estenosis duodenal, por lo que es intervenido evidenciándose la existencia de páncreas anular, sin incidencias en la intervención ni en el postoperatorio. En la ecocardiografía se observa CIA ostium secundum de 4 mm, y en la ecografía cerebral cisterna magna grande sin otras alteraciones. El cariotipo realizado mediante el método clásico es informado como normal. Ante la elevada sospecha de Síndrome de Down, tanto fenotípicamente como por las malformaciones acompañantes se solicita a la Unidad de Genética replanteamiento o repetición de la prueba, por lo que se realiza técnica FISH, en la que se pone de manifiesto la existencia de material genético extra en cromosoma Y. El diagnóstico genético final es de S. de Down por translocación Y;21. El cariotipo normal de los progenitores confirma que la mutación surgió de novo.

Discusión: El Síndrome de Down como consecuencia de translocación ocurre únicamente en el 2-4% de los casos, siendo la translocación más frecuente la que implica al cromosoma 14 (14;21). Le siguen en frecuencia las translocaciones 21;21 y 22;21. Se trata de translocaciones robertsonianas que por tanto implican a cromosomas acrocéntricos (13, 14, 15, 21 y 22). Sin embargo el cromosoma Y a veces es considerado submetacéntrico aunque otros lo describen como acrocéntrico sin satélite, lo que añade excepcionalidad al caso. Hemos encontrado un sólo caso más reportado en la literatura de esta extraña translocación Y;21.

16:35 **P511**

ALTERACIONES SUBTELOMÉRICAS EN PACIENTES CON RETRASO MENTAL. EXPERIENCIA EN LA UNIDAD DE GENÉTICA CLÍNICA.

Ana María Moreno Conde[1], Elisabeth Gabau Vila[1], Neus Baena Díez[1] y Miriam Guitart Feliubadaló[1]

[1]Hospital de Sabadell, Sabadell (Barcelona)

Introducción: El retraso mental (RM) afecta a un 2-3% de la población. A pesar de los recientes avances en estudios citogenéticos y moleculares,no es posible establecer un diagnóstico etiológico del RM en gran porcentaje de pacientes (50%). Se ha comprobado que las reorganizaciones subteloméricas desempeñan un papel importante en la etiología del RM inespecífico siendo responsables de aproximadamente un 5-7%.

Objetivo: Describir los resultados obtenidos del estudio de las regiones subteloméricas en pacientes con RM inespecífico y establecer la correlación genotipo-fenotipo.

Material y métodos: Se estudian 442 pacientes con RM inespecífico entre 2004-2010.Realizamos anamnesis, exploración,historia familiar, y valoración de alteraciones psiquiátricas y orgánicas. Se realiza cariotipo de alta resolución (550 bandasG) y estudio de las regiones subteloméricas mediante técnica MLPA (multiplex ligation probe-dependent amplification). Los resultados con alteración se confirman mediante técnica FISH (fluorescente in situ hybridization) con sondas subteloméricas y se realiza estudio en sus progenitores.

Resultados: Detectamos 22 reestructuraciones subteloméricas, representando un 4,97 % de los pacientes estudiados. De estos, 36% corresponden a cromosomas derivados de translocaciones en desequilibrio (3 heredados, 5 de novo), 55% deleciones subteloméricas de novo, una duplicación sutelomèrica de novo (4%) y una deleción heredada (4%)

Alteraciones encontradas: dup(2p)+del(12q)paterno, del(10q)+dup(5p) materno, del(17p)+dup(16p)paterno; del(10q)+dup(15q) de_novo, del(10p)+dup(Xq) de_novo, del(12p)+dup(Xp) de_novo, del(Xp)+dup(Xq) de_novo, dup(Xp)+del(Xq) de_novo; 2 casos del(1q)de_novo, del(4p) de_novo, 2 casos del(9q) de_novo, del(10q) de_novo, del(18p) de_novo, del(18q) de_novo, del(19q) de_novo, 3 casos del(22q), 2 casos del(1q)de_novo; dup(16q) de_novo; del(21q)materno.

Conclusiones: La detección de alteraciones subteloméricas en nuestra serie (4,97%) es similar al publicado en otras series.

En los protocolos de estudio del RM, se debe incluir el análisis de las regiones subteloméricas.

El reconocimiento de dicha patología supone una información valiosa (correlación genotipo-fenotipo) para los profesionales que manejan al paciente, para su familia y para el consejo genético.

16:40 **P512**

HIDROCEFALIA CONGÉNITA LIGADA AL X ASOCIADA A ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG.

Cristina Remón García[1], Elisa García García[1], Pilar Rojas Feria[1] y M. Esther García Rodríguez[1]

[1]Hospital Virgen del Rocío, Sevilla

Las moléculas de adhesión molecular L1 (L1CAM) son proteínas presentes en el sistema nervioso y participan en la migración y adhesión neuronal, así como en la mielinización. Es muy infrecuente que la Enfermedad de Hirschsprung se asocie a alteraciones de los genes L1CAM como la Hidrocefalia ligada al X. Presentamos el caso de un neonato con Hidrocefalia congénita ligada al X y Enfermedad de Hirschsprung.

Caso clínico: Varón de 38 semanas de edad gestacional nacido mediante cesárea, por diagnóstico prenatal de hidrocefalia. Padres sanos no consanguíneos. En la rama materna un hermano y tres primos fallecidos por hidrocefalia congénita. Al nacimiento, peso 3.837 g y perímetro cefálico 46,5 cm. La RNM reveló ventriculomegalia masiva triventricular, acueducto de Silvio estenótico y agenesia del cuerpo calloso. Desde el nacimiento presenta importante distensión abdomi-

nal diagnosticándose Enfermedad de Hirchsprung tras manometría y biopsia. Se practicó corrección quirúrgica de la Enfermedad de Hirschsprung y colocación de válvula de derivación ventriculoperitoneal. El análisis molecular del exón 15 del gen L1CAM del cromosoma X del neonato, detectó la mutación c.2077G>A responsable del cuadro. La madre, una tía, la abuela y 2 tías abuelas resultaron portadoras en heterocigosis de dicha mutación.

Conclusión: Determinar mutaciones del gen L1CAM ante varones con historia familiar compatible con Hidrocefalia ligada al X, como es el caso, asociado o no a Hirschsprung, es esencial debido a las importantes implicaciones del diagnóstico prenatal y consejo genético.

16:45 **P513**

EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD DE HUNTER EN PACIENTE DE 7 AÑOS EN TRATAMIENTO CON IDURSULFASA DESDE LOS 3 AÑOS DE EDAD.

Anna Luengo Piqueras[1], Elisenda Cortès Saladelafont[1], Ricard del Alcazar Muñoz[1], María José Durà Mata[1] y Guillem Pintos Morell[1]

[1]Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona)

Introducción: La enfermedad de Hunter o mucoplisacaridosis tipo II (MPS-II) es una enfermedad rara de herencia ligada al cromosoma X, caracterizada por un déficit de la enzima iduronato-2-sulfatasa. La terapia enzimática con idursulfasa es el tratamiento de elección. Presentamos un paciente de 7 años en tratamiento enzimático sustitutivo (TES) desde los 3 años de edad y describimos su evolución clínica.

Caso cínico: Paciente diagnosticado de enfermedad de Hunter a los 2 años y medio; inició TES a los 3 años, siendo uno de los casos de inicio más temprano en Europa. Al inicio del tratamiento, presentaba fenotipo característico de MPS-II, hepatoesplenomegalia y afectación a nivel locomotor, audiométrico (hipoacusia por otitis serosa), cardiológico (miocardiopatía hipertrófica no obstructiva) y neurológico (resonancia magnética con cambios en substancia blanca periventricular, dilatación de espacios perivasculares, aumento de volumen en fosa posterior y subluxación atloaxoidea sin compromiso medular). Tras el inicio del tratamiento, se objetivó una disminución progresiva de los niveles de glicosaminoglicanos en orina, demostrando la eficacia del mismo. Clínicamente, tras 4 años de tratamiento, ha presentado atenuación de rasgos faciales, disminución de tamaño de hígado y bazo, el balance articular en extremidades ha empeorado discretamente, conservando una correcta manipulación y sin afectación del esqueleto axial. Los controles ecocardiográficos muestran mejoría de la miocardiopatia hipertrófica no obstructiva, aunque con persistencia de doble lesión aórtica leve. Neurológicamente, no ha presentado deterioro cognitivo; resonancia magnética de control sin cambios, a los 2 años de la inicial. No ha presentado tampoco complicaciones a nivel respiratorio.

Discusión: Aunque existe escasa experiencia en TES con idursulfasa en pacientes menores de 5 años, en el caso que presentamos el tratamiento ha sido eficaz y con mínimos efectos adversos. Puesto que el TES es capaz de frenar la evolución de la enfermedad, éste debería iniciarse de forma precoz para evitar una mayor repercusión orgánica. A pesar de que el TES con idursulfasa no atraviesa la barrera hematoencefálica, remarcamos la favorable evolución neurológica de nuestro paciente.

16:50 **P514**

PAQUIONIQUIA CONGÉNITA.

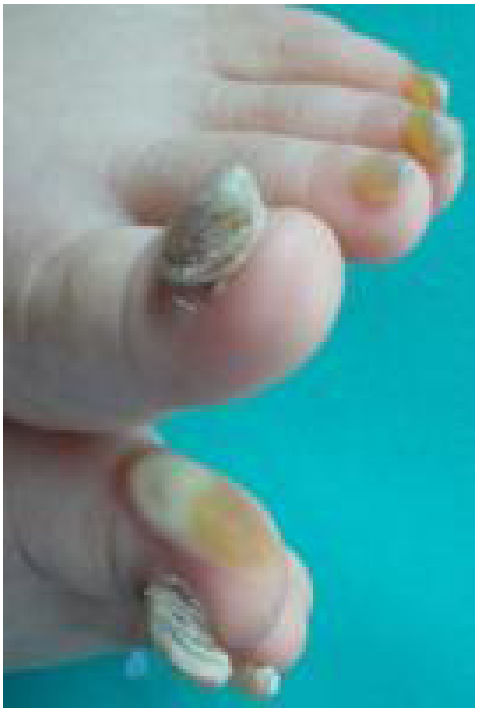
María Alicia Armas Domínguez[1], José Suárez Hernández[1], Ricardo Fernández de Misa Cabrera[1], Luis Francisco Pérez Baena[1], Marta Hernández Sicilia[1] y César Roberto Guajardo Scott[1]

[1]Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife

Introducción: La paquioniquia congénita (PC) es una genodermatosis infrecuente, autosómica dominante, caracterizada por hipertrofia ungueal, queratodermia palmoplantar focal, leucoqueratosis oral, formación de quistes y queratosis folicular del tronco y extremidades. Se diagnostica mediante los hallazgos clínicos y pruebas genéticas moleculares. Los genes conocidos asociados con PC-1 son KRT6A y KRT16 , estando KRT6B y KRT17 asociados con PC-2. Caso clínico: Varón de 2 meses de edad que presenta desde su nacimiento lesiones blanquecinas en la mucosa oral. A las pocas semanas de nacer muestra alteraciones ungueales en los dedos de las manos. Las uñas de los pies empezaron a afectarse a los 6 meses y tras empezar a caminar ha desarrollado lesiones hiperqueratósicas sobre ampollas plantares. Es derivado al servicio de dermatología, al cual acude con su padre que es un paciente ya diagnosticado de PC-1, con lo cual el diagnóstico para nosotros fue sencillo. El padre presenta leucoqueratosis oral, queratodermia palmoplantar dolorosa e hipertrofia ungueal. El estudio genético ha encontrado una mutación (L468P) en el gen KRT6a.

Discusión: En la PC-1 la hipertrofia ungueal aparece en los primeros meses de vida, mientras que la queratodermia palmoplantar se hace evidente cuando el niño empieza a caminar. La leucoqueratosis oral está presente a menudo en los lactantes, pudiendo causarles dificultades con la alimentación. El tratamiento es paliativo. El dolor causado por la queratodermia palmoplantar puede reducirse disminuyendo la fricción con el uso de calcetines y calzado apropiado, manteniendo un adecuado peso corporal y con la eliminación cuidadosa de la hiperqueratosis. Es importante el diagnóstico y tratamiento precoz de infecciones secundarias. Las uñas gruesas pueden necesitar avulsión. El cepillado suave de los dientes y de la mucosa puede ayudar a mejorar la apariencia de la leucoqueratosis oral. Los lactantes con dificultades par alimentarse pueden necesitar un biberón con tetina blanda. La cirugía puede ser necesaria para el tratamiento de los quistes y, raramente, para restablecer la vía aérea en niños con afectación laríngea. Se están ensayando nuevas terapias como la utilización de pequeñas moléculas de RNA de interferencia específicos para la mutación del gen de la queratina 6, rapamicina, fármacos biológicos anti-TNF y toxina botulínica.

Título imagen: Hipertrofia ungueal.



16:55 **P515**

DESCRIPCIÓN DE CUATRO NUEVAS MUTACIONES EN EL GEN FBN1 ASOCIADAS A CLÍNICA CARDIOVASCULAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE MARFAN.

Ana Orizaola Ingelmo[1], M. Teresa Viadero Ubierna[1], Ana Fontalba Romero[2] y Domingo González-Lamuño Leguina[1]

[1]Universidad de Cantabria - Servicio Pediatría HUMV, Santander (Cantabria) y [2]Unidad de Genética Molecular, HUMV, Santander (Cantabria)

Objetivos: Describir el fenotipo cardiovascular en pacientes pediátricos con síndrome de Marfan (SdM) portadores de mutaciones no recogidas previamente en las bases genéticas de SdM.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas, con inclusión de sujetos en seguimiento en consulta de Cardiología Infantil que presentan una mutación en el gen FBN1 compatible con SdM.

Resultados: En nuestra serie ninguna de las mutaciones identificadas había sido descrita con anterioridad, afectando todas al gen FBN1. Dos de las mutaciones son de tipo missense, una de las cuales afecta a la cisteína; las otras dos mutaciones se deben a inserciones o deleciones que afectan el marco de lectura. Una de ellas, que se presenta en varios miembros de una misma familia con grave afectación cardiovascular introduce un codón de parada en el exón 39 que contiene un elemento de unión al calcio EGF-cb. Dos de las mutaciones afectan al procesamiento de unión exón-intrón, una en los exones 18-19, y la otra en los exones 37-38. Estos pacientes presentaban clínica cardiovascular importante, con dilatación de aorta ascendente en todos ellos, y prolapso mitral en dos de ellos. Además, tenían antecedentes familiares de dilataciones en aorta ascendente, algunos incluso intervenidos quirúrgicamente, y fallecimientos por disecciones aórticas. Apenas presentaban clínica en los otros sistemas afectados por esta enfermedad.

Conclusiones: En el SdM, la patología cardiovascular es la que condiciona el pronóstico vital, de manera que precisa una mayor vigilancia. Actualmente, el conocimiento de las diferentes mutaciones puede condicionar este seguimiento, dado que para algunas mutaciones existe una correlación evidente con el fenotipo cardiovascular que presenta el paciente. El tipo de mutación tiene cada vez mayor ponderación, hasta el punto de ser uno de los criterios diagnósticos en la nueva revisión de los criterios de Ghent publicada en el año 2010.

Tabla 1: Mutaciones.

Mutación	Significado
D765N	Mutación missense. Afecta a una región de procesamiento intrón-exón en los exones 18-19. Corresponde a una región AFG-like que puede afectar la modulación por este factor. Cambia aspartato por asparagina.
C.4910-4916 del ACTACCT	Exón 39. EFG-like 23 (EGF-cb). Deleción de 7 nucleótidos que introduce un codon de parada. Se considera que asocia el fenotipo cardiovascular más grave.
C.4747 + 2 INS t.	Exón 37. Inserción de 2 nucleótidos en la zona de procesamiento del intrón. Altera el tamaño de la proteína por interacción exones 37 y 38. TGF-beta like 4
C981W	Exón 24. Missense. Cambio cisteína por triptófano. Afecta el dominio TGF-beta like 3.

17:00 **P516**

SÍNDROME DE ALLGROVE. HALLAZGO DE UNA NUEVA MUTACIÓN EN EL GEN AAAS.

María Capataz Ledesma[1], Juan José Tejado Balsera[1], Pilar Méndez Pérez[1], Julián Vaquerizo Madrid[1], Raquel Rodríguez López[2] y Enrique Galán Gómez[1]

[1]Hospital Materno Infantil, Badajoz y [2]Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz, Badajoz

El síndrome de Allgrove (Triple A) es una rara enfermedad autosómica recesiva. La triada clásica, incluye, insuficiencia adrenal congénita debida a resistencia a la ACTH, acalasia del cardias y alacrimia. Se manifiesta en las dos primeras décadas mediante deficiencia glucocorticoidea. Se asocia a anomalías neurológicas como neuropatía autonómica, sensitiva y motora, sordera, retraso mental, parkinsonismo y demencia. En el 2000, se identificó el gen responsable: AAAS o ADRACALIN que codifica para una proteína llamada ALADIN.

Caso clínico: Niño de 10 años y 11 meses derivado de neurología infantil por sospecha de enfermedad de depósito. AF: madre y abuela materna 2 abortos. Padre y hermano paterno miopía severa. AP: Producto de tercer embarazo de padres de 28 años. Parto a término, eutócico normal. No reanimación al nacer. Periodo perinatal normal. Retraso mental leve, retraso del lenguaje y voz hipernasal. Adenoidectomizado. Neuropatía sensitivo-motora con afectación autonómica y semiología de paraparesia espástica. Astigmatismo y ojo vago, fondo de ojo normal. Alacrimia. Acalasia, con varias dilataciones realizadas. Reflujo gastroesofágico. Exploración: normocefalia, hendiduras palpebrales normales. Raíz nasal ancha. Filtro corto. Labio superior evertido. Resto normal. Escasa fuerza muscular. Pruebas complementarias: Sialotransferrinas séricas, ácidos orgánicos en orina, biopsia muscular para actividad de enzimas de metabolismo energético, estudio mutación asociada a MELAS, en biopsia muscular y de esófago, negativos. No alteraciones de DNA mitocondrial, oligosacáridos y mucopolisacáridos en orina. Lentificación difusa en EEG. Cariotipo bandas GTG: 46 XY inv. (9)(p11q13) FISH 22q11.2 (Tuple1X2) normales. Estudio molecular de S. Allgrove positivo para dos mutaciones en cada alelo: la p. Tyr 19 Cys no descrita, y la IVS14+1G-A previamente descrita.

Conclusiones: Los hallazgos clínicos en familias con mutaciones en el gen AAAS, son diversos y abarcan varios sistemas. El diagnóstico suele ser tardío.

El inicio de los síntomas es variable, aunque la alacrimia, suele ser el hallazgo más temprano y constante.

Se trata de un trastorno genéticamente heterogéneo.

Debe realizarse el estudio molecular del gen AAAS, en pacientes que presenten 1 ó 2 de los 3 síntomas principales.

17:05 **P517**

SÍNDROME DE MIDAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Neus Rius Gordillo[1], Anna María Cueto González[1], Rosa Puigarnau Vallhonrat[1], Cristina Molera Busoms[1], Lucía Rodríguez Ferrán[1] y Alicia Mirada Vives[1]

[1]Hospital Mutua de Terrassa, Terrassa (Barcelona)

Introducción: El síndrome microftalmia con defecto cutáneo lineal o síndrome de MIDAS es una enfermedad muy infrecuente, con escasos casos descritos en la literatura. Se caracteriza por un defecto en el cromosoma X (región Xp22), y clínicamente presenta un defecto del globo ocular junto a alteraciones cutáneas lineales del hemicuerpo superior.

Caso clínico: Recién nacido niña que ingresa para estudio por presentar una malformación ocular observada al nacimiento. Gestación controlada, con serologías negativas. En ecografías prenatales: retraso crecimiento intrauterino tercer trimestre (CIR tipo II). Parto eutócico 37.3 semanas, APGAR 10/10.

Exploración física: Somatometría: peso, talla y perímetro cefálico en p3-p10. Lesiones geográficas lineales en cara y cuello de hipoplasia cutánea, simétricas; blefarofimosis del ojo derecho con globo ocular muy microftálmico y opacificación completa córnea izquierda con tamaño ocular normal. Resto de exploración sin hallazgos relevantes.

Exploraciones complementarias: serologías VHS, VVZ, toxoplasma, rubeóla, CMV y VEB negativas; serie esquelética, ecografia abdominal, ecocardiografía y ecografía transfontanelar normales; RMN cerebral y órbita donde se visualiza atrofia globo ocular derecho sin otros hallazgos; biopsia cutánea: ulceración activa inespecífica; estudio genético presenta cariotipo 46,X,der (X) t(X;Y)(p22.31;q11.2) con datos FISH en región Xp22.3 muestra 46,X, der (X), t(X;Y)(p22.31;q11.2).ish del(X)(p22.3)(STS-, KalI-,SRY-,DYZ1+).

Diagnóstico: síndrome de MIDAS.

Comentarios: Ante un paciente con microftalmia, opacidad corneal y lesiones cutáneas atróficas limitadas en cara y cuello se debe sospechar el síndrome de MIDAS, con confirmación posterior mediante estudio genético. Por presentar un defecto por traslocación o deleción de región Xp22 cromosoma X resulta letal en el sexo masculino, por lo que todos los casos se dan en niñas. Además de los hallazgos clínicos principales pueden presentar otras manifestaciones como alteraciones neurológicas, cardiovasculares, genitourinarias y retraso ponderal, por lo que será muy importante un manejo multidisciplinar de estos pacientes, descartando todas aquellas malformaciones posibles.

17:10 **P518**

NUEVA MUTACIÓN NO DESCRITA EN PACIENTE CON SÍNDROME DE SOTOS SIN RETRASO MENTAL.

Ana Montoro Sánchez[1], Luz María Martínez Pardo[1], José Luis Barrionuevo Porras[1], Estefanía Martínez Álvarez[1], Miguel Ángel Delgado Jiménez[1] y Fernando Mario Ruiz Salas[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Introducción: El síndrome de Sotos (S.S) es un trastorno genético ligado a la mutación del gen NSD1 localizado en el 5q35. Se caracteriza por: hipercrecimiento, macroefalia, fascies típica y retraso mental. Prevalencia: 1/2000-3000 RNV. Aportamos un caso de S.S sin retraso mental, con una mutación del NSD1 no descrita hasta el momento.

Caso Clínico: Varón de 6 años. Embarazo normal, parto pretérmino (36 SG), PRN 3250g (+2.5DE), TRN 51cm (+3DE). Ictericia neonatal. Nefropatía por RVU. Deambulación tardía (19 meses), lenguaje normal, buen rendimiento escolar. Convulsión febril con 2 años. Exploración física: edad 6 8/12 años, peso 22.7Kg (+1DE), talla 129.3cm (+3DE), PC: 57.5cm (+4.5DE). Braza 132cm, SI 68 cm. Manos 14.5cm, palmas 8cm. Píes 21cm. Cráneo grande, dolicocefalia, línea capilar anterior alta, frente ancha, cara estrecha, paladar estrecho, dentición normal. Pabellones auriculares blandos. Paresia del VI PC izquierdo, hipermetropia. Cuello largo, tórax aplanado, propulsión de escapulas, poco desarrollo de cintura escapular. Abdomen: diastasis de rectos. Genitales: grandes, escroto en chal, teste derecho 1.8x1.1cm, teste izquierdo 1.7x1.1, pene 7cm, fimosis. MMSS: laxitud en codos y palmas con surcos muy marcados; clinodactilia del 2º dedo; limitación de la extensión de la articulación interfalángica proximal del 3 y 4º dedo. MMII: genuvalgo recurvatum, pies planos valgos, hallux valgus y sindactilia del 2-3º dedo. Hipertricosis lanuginosa. Carácter infantil, inquieto. La mayoría de los rasgos, heredados por rama materna. Pruebas complementarias: cariotipo masculino normal; EEG, RX manos, EMG, estudios cardiológico y ORL y estudios hormonales: normales. RMN: hipoplasia del cuerpo calloso, malformación Arnold-Chiari I leve. Estudio citogenético, estudio X frágil, FRAXA y CATCH-22 negativos. Secuenciación del gen NSD1: delección en heterocigosis en la porción 2248 del CDNA (2248 del CTCT) del gen NSD1, mutación frameshift A750fsX767.

Discusión: El 90% de los pacientes con la forma clásica del S.S presentan alteraciones ligadas al 5q35, causadas por una mutación o microdelección en el gen NSD1. Se han descrito casos ligados a 3p21 y 11p15. La mutación descrita en nuestro paciente no se encuentra registrada en las bases de datos ni en la bibliografía consultada, pero da lugar a una proteína truncada con ausencia del 91% de sus aminoácidos.

17:15 **P519**

DIFICULDADE NA ALIMENTAÇÃO EM LACTENTE COM MALFORMAÇÕES MINOR.

Sandra Mota Pereira[1], Cláudia Rosa Almeida[1], Carlos Peres Marcos[1], Dulce Silva Quelhas[2], Anabela Oliveira Bandeira[3] y Sónia Lira Martins[1]

[1]Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, EPE, Penafiel (Porto), [2]Centro de Genética Médica Doutor Jacinto Magalhães, Porto y [3]Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal

Introdução: A Síndrome de Smith-Lemli-Opitz (SLO) é uma síndrome genética, de transmissão autossómica recessiva, causada por defeito na enzima 7-dehidrocolesterol redutase, do metabolismo do colesterol. A incidência estimada varia de 1:20000 a 1:60000, sendo mais comum em indivíduos de descendência Europeia.

Caso Clínico: Lactente de 1 mês com síndrome polimalformativa (micrognatia, pavilhões auriculares de implantação baixa, polidactilia das mãos, sindactilia parcial do 2º e 3º dedos dos pés, fenda do palato mole e úvula bífida). Sem antecedentes familiares de relevo. Observado no Serviço de Urgência por dificuldade crescente na amamentação desde o nascimento e má evolução ponderal. Ao exame objectivo de referir a presença de hipotonia global, reflexo de sucção débil, sopro sistólico e perda ponderal de 3,8% em relação ao nascimento. Durante o internamento foi necessária alimentação por sonda nasogástrica e verificaram-se períodos de agitação e irritabilidade nocturna. Da investigação realizada, salienta-se o valor de colesterol total de 58mg/dl (normal 60-190mg/dl) e o doseamento de 7-dehidrocolesterol que demonstrou a presença de níveis elevados, compatíveis com síndrome de SLO. Após o diagnóstico iniciou suplemento de colesterol. Seis meses após iniciar tratamento apresenta evolução ponderal no percentil 10-25 e comprimento no percentil 10, mas mantém a microcefalia, embora apresente alguma recuperação em termos de desenvolvimento psicomotor.

Conclusão: O espectro fenotípico desta síndrome é muito variável. A sindactilia do 2º e 3º dedo é o achado físico mais comum e a sua presença numa criança com outras malformações, atraso de crescimento e alterações do comportamento sugerem a possibilidade de síndrome de SLO. As dificuldades na alimentação e atraso de crescimento pós-natal são muitas vezes as manifestações mais precoces. O diagnóstico confirma-se pela presença de níveis elevados de 7-dehidrocolesterol. O valor de colesterol é geralmente baixo, mas níveis normais não excluem esta hipótese diagnóstica. Com este caso salientamos a importância da detecção precoce, já que alguns estudos observacionais descrevem melhoria do crescimento e do comportamento em doentes tratados com suplementos de colesterol. O reconhecimento do primeiro caso permitirá um aconselhamento pré-natal em gestações futuras.

17:20 **P520**

DISTROFIA TORÁCICO ASFIXIANTE O SÍNDROME DE JEUNE. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

Ana Mª Campos Martínez[1], Mª Teresa Romero Paniagua[1], Mª José Salmerón Fernández[1], Ana Abril Molina[1], Catalina González Hervás[1] y Pilar Azcón González de Aguilar[1]

[1]UCI Pediátrica, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Antecedentes: El síndrome de Jeune o distrofia torácico asfixiante es una enfermedad rara que se caracteriza por tórax estrecho y alargado e hipoplasia pulmonar secundaria. Suele asociar rizomelia, afectación renal, anomalías pélvicas, retinianas y braquidactilia.

Caso clínico: Se presenta el caso de un paciente que desde los 15 días de vida presenta taquipnea, dificultad en las tomas y episodios de cianosis y apneas. Por este motivo consulta al mes de vida y se diagnostica de bronquiolitis VRS negativa. A los 4 meses ingresa por dificultad respiratoria severa en UCIP, precisando CPAP nasal y posteriormente ventilación mecánica durante 48 horas. Durante el ingreso, llama la atención su fenotipo: tórax estrecho acampanado, hipotonía axial sin sostén cefálico, actitud en opistótonos, anquilosis de ambas rodillas, rizomelia y criptorquidia izquierda. Se realizaron los siguientes estudios complementarios: Serie ósea: hipoplasia torácica, costillas cortas y horizontalizadas, acetábulos en tridente, osificación de cabezas femorales avanzada; TAC de tórax y cervical: hipoplasia pulmonar y torácica. Malformación congénita del arco posterior de C1 que impronta sobre el canal medular; Cariotipo de alta resolución: normal. Resto de pruebas complementarias sin interés. Ante la sospecha clínica de síndrome de Jeune se solicita estudio genético, se solicita estudio genético específico, el cual se encuentra pendiente de resultado.

Actualmente tiene 6 meses de edad y precisa CPAP nasal nocturna y oxigeno suplementario diurno. Pendiente de realizar doble cirugía: reparación de C1 y si progresa la dificultad respiratoria: distracción costal (Nuss modificado) para ampliación de la caja torácica.

En la bibliografía hemos encontrado diversas variantes de síndrome de Jeune, aunque solo existe un caso descrito con afectación cervical (inestabilidad atlanto axoidea).

Conclusiones: El Síndrome de Jeune es una enfermedad autosómica recesiva de expresión fenotípica variable cuya principal característica es la distrofia torácica que puede llegar a ser letal en el periodo neonatal inmediato. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico y radiológico, de ahí la importancia de pensar en este síndrome en un lactante con cuadros de insuficiencia respiratoria de repetición que presente los rasgos fenotípicos descritos.

17:25 **P521**

RETRASO PONDOESTATURAL E HIPOMETILACIÓN H19DMR: ¿QUÉ SÍNDROME ES?

Ángeles Fuertes Moure[1], Ángela Sánchez Castro[1], Elena Virginia Rodrigo Sáez[1] y Carmen Curros Novo[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña)

Introducción: El Síndrome de Russell Silver (SRS) es uno de los múltiples trastornos genéticos que cursan con talla baja, con incidencia 1:10-15.000. Asocia: retraso de crecimiento pre y postnatal, alteraciones craneofaciales (macrocefalia relativa, fascies triangular, asimetría de miembros y clinodactilia). Pueden asociar alteraciones sistémicas como enfermedad por reflujo gastroesofágico (RGE) o patología renal. Las alteraciones genéticas asociadas más frecuentes son: en el cromosoma 11p15 (hipometilación en el dominio H19DMR) en 40-60% de casos, y la disomía uniparental materna en el cromosoma 7 en 7-10%. El 85% de los casos son esporádicos.

Caso Clínico: Presentamos el caso de una lactante de 7 meses de edad que ingresa por retraso pondoestatural. Como antecedentes personales destaca: prematuridad de 36 semanas, retraso de crecimiento intrauterino armónico y progresión pondoestatural lenta desde el nacimiento. Como patología asociada presenta RGE a tratamiento. Al examen físico destacaba: peso y talla muy por debajo del percentil 10 con perímetro craneal normal, microsomía, panículo adiposo escaso, hemihipertrofia derecha de miembros, rasgos dismórficos faciales: cara triangular, mandíbula hipoplásica, macrocefalia relativa, frente prominente, epicantus. Fontanela anterior amplia. Buen desarrollo psicomotor. Ante la sospecha clínica de SRS se solicitan: análisis hematológicos, ecografías, potenciales evocados, fondo de ojo, exploración cardiológica, que resultaron normales, y serie ósea que muestra edad ósea retrasada. En el estudio genético encontramos: hipometilación en el dominio H19DMR del 11p15, confirmando el diagnóstico de SRS. Tras el diagnóstico, se realiza consejo genético y se deriva para seguimiento específico en endocrinología, traumatología, neurología y gastroenterología.

Conclusión: El SRS es un trastorno raro, de diagnóstico fundamentalmente clínico, con alteraciones genéticas o epigenéticas (en nuestro caso la más frecuente), por lo que es importante conocer su existencia y características para considerarlo ante un lactante con retraso pondoestatural. Ante un paciente que presente hemihipertrofia corporal, es importante realizar el diagnóstico diferencial entre el SRS y otras patologías, (como síndromes y tumores) ya que requieren estudios adicionales.

17:30 **P522**

DISOSTOSE ESPONDILO-COSTAL: A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS.

Mariana Machado Monteiro da Costa[1], Sandrina Martins[1], Emília Belo[1], João Silva[2] y Gabriela Soares[2]

[1]ULSAM, Viana do Castelo y [2]Centro de Genética Médica Doutor Jacinto Magalhães, Porto, Portugal

Introdução: as disostoses espondilo-costais correspondem a um grupo de displasias ósseas que resultam de defeitos da segmentação vertebral e da grade costal, caracterizando-se por tronco curto com envolvimento variável das vértebras e costelas. As disostoses espondilo-costais podem ser esporádicas ou familiares, autossómicas recessivas ou dominantes. A clínica e o prognóstico são variáveis.

Caso Clínico: Os autores descrevem 2 casos clínicos, actualmente com 9 e 2 anos de idade, o primeiro do sexo masculino e o segundo do sexo feminino. Estes dois casos não estão relacionados. Ambos tiveram gestações vigiadas e sem intercorrências, de destacar que no caso do menino foi feito o diagnóstico pré-natal de displasia axial às 30 semanas. A somatometria de ambos era adequada à idade gestacional, o exame físico ao nascimento revelou tronco e pescoço curtos, assim como aumento do diâmetro antero-posterior do tórax, com membros superiores e inferiores normais. A radiografia do esqueleto revelou anomalias vertebrais afectando toda a coluna (hemi-vértebras e fusão de alguns arcos vertebrais, costelas largas e bífidas). O cariotipo era adequado ao sexo, as ecografias trans-fontanelar, abdominal e das articulações coxo-femurais eram normais. O ecocardiograma não revelou alterações. Ambos apresentam um desenvolvimento psicomotor adequado à idade, com uma evolução estato-ponderal abaixo do percentil 5. Foram orientados para consulta de Pediatria Geral. Ortopedia e Fisiatria, assim com de genética médica, onde foi pedido o estudo molecular que confirmou a mutação no gene DLL3 que confirma o diagnóstico de disostose espondilocostal tipo 1, em ambos os casos.

Discussão: O prognóstico é variável, sendo que as complicações respiratórias são a principal causa de mortalidade e morbilidade.

Ambos os casos apresentados pelos autores apresentam uma boa evolução clínica, com desenvolvimento psicomotor adequado e sem outras malformações associadas.

O follow-up destas crianças por uma equipa multidisciplinar é essencial, não só para melhorar a sua qualidade de vida, mas também para a sua classificação e avaliação do seu prognóstico.

17:35 **P523**

CROMOSOMA 21 EN ANILLO.

Mercedes Miranda Díaz[1], Ana Barcia Ramírez[1], Laura Alonso Romero[1], Inmaculada Gálvez Aguilar[1], Beatriz Camacho Magriñán[1] y Manuel Navarro Villén[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla

Introducción: El cromosoma en anillo es una anomalía cromosómica estructural infrecuente, con manifestaciones clínicas muy variables en función de la región cromosómica afectada.

Caso Clínico: RN mujer con diagnóstico prenatal de cromosoma 21 en anillo. AP: Embarazo controlado, se realiza amniocentesis por pliegue nucal elevado: 46 XX, r (21), ruptura p11.1 y q22.3. EG: 40 + 2 SEG. Parto con ventosa por SPBF. Apgar 8/9/10. Tras nacimiento ingresa en neonatología por dificultad en la alimentación. Presenta rasgos dismórficos: frente estrecha, ojos pequeños, nariz con raíz ancha, puente elevado, filtrum amplio. Boca y paladar normales. Orejas de implantación bajas. Soplo sistólico en FP, clinodactilia de 3º 4º y 5º dedo de ambos pies, Ortolani positivo en cadera izquierda. Succión débil e hipotonía. Resto sin interés. PPCC: anemia y plaquetopenia. Ecocardiografia: CIA, CIV muscular restrictiva y DAP. Ecografía craneal y FO normal. PEATC anormal. Cytoarray: cromosoma 21 en anillo con gran pérdida de material del brazo largo con algunos puntos de duplicación en el mismo.

Discusión: El 50% de los anillos afectan a cromosomas acrocéntricos, como el 21. Normalmente se produce por la deleción de material cromosómico de ambos extremos y su posterior ensamblaje en forma circular, lo que supone la pérdida de los genes contenidos en esa región, comportándose como monosomías parciales. El fenotipo es altamente variable, en relación directa con la cantidad de material genético perdido, fundamentalmente del brazo largo (q). En los casos descritos en la literatura sobre cromosoma 21 en anillo los síntomas más frecuentes son la talla baja, la infertilidad o abortos de repetición, retraso mental leve y rasgos dismórficos inespecíficos. También se ha descrito un aumento del riesgo de leucemia mieloide aguda en relación a la haploinsuficiencia del gen RUNX1 en 21q22.12.

Comentario: Ante el diagnóstico de una cromosomopatía en anillo, es fundamental realizar una prueba de diagnóstico genético molecular (FISH, microsatélites, CGH-arrays) para determinar con mayor precisión el punto de ruptura, la longitud del fragmento delecionado y los genes en él presentes cuya haploinsuficiencia o sobreexpresión pueden tener significación clínica.

17:40 **P524**

SÍNDROME DE HOLT-ORAM: UNA MUTACIÓN EXCEPCIONAL EN UNA ENFERMEDAD INFRECUENTE.

María Álvarez Fuente[1], Maite Augusta Gil-Ruiz Gil-Esparza[1], Alejandro Rodríguez Ogando[1], Paula Blanco Soto[1], Luisa García-Cuenllas Álvarez[1] y Constancio Medrano López[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: El síndrome de Holt-Oram (SHO) o displasia atriodigital es una entidad poco frecuente (1/100.000 recién nacicod), caracterizada por la asociación de malformaciones cardíacas y defectos óseos de las extremidades superiores. Más del 70% de los afectados asocian una mutación en TBX5, con transmisión autosómico dominante, con un 40% de casos de mutación espontánea. El diagnóstico es clínico, definiéndose por la presencia de dos criterios mayores: agenesia o hipoplasia de radio y/o del pulgar y defectos septales y/o alteraciones en la conducción aurículo-ventricular, pudiendo aparecer estos defectos en el paciente o en la historia familiar. La alteración cardíaca más frecuente es la comunicación interatrial (CIA) seguida de la comunicación interventricular, el ductus arterioso persistente (66%) y arritmias, siendo las cardiopatías complejas una asociación infrecuente (17%).

Caso Clínico: Presentamos el caso de un varón de 15 meses con el diagnóstico fenotípico de SHO: CIA, transposición de grandes vasos y agenesia bilateral de radios y pulgares. Como malformaciones asociadas presenta hipoplasia papilar del ojo derecho, hipospadias, criptorquidia bilateral, riñón en herradura, hipogenesia del cuerpo calloso, agenesia del septum pellucidum, hidrocefalia triventricular, 10 pares de costillas hipoplásicas e hipoplasia del omóplato. Asocia un fenotipo peculiar: microcefalia, microftalmia, hipertelorismo, raíz nasal ancha, retrognatia, hipoplasia de antebrazos con muñecas en flexión y en ráfaga cubital. En el estudio genético encontramos un cariotipo 46XY, del (14)(q24q31), confirmado por FISH. El cariotipo de los padres fue normal.

Comentario: Existen unas 70 mutaciones relacionadas con el SHO, la descrita con mayor frecuencia se encuentra en la región cromosómica 12q24.1, siendo responsable de la transcripción del gen TBX5. Este gen pertenece a la familia de los T-BOX, que codifican una serie de factores de trasncirpción implicados en la formación del corazón y las extremidades. Nuestro paciente presenta una alteración genética del cromosoma 14 con afectación de de las Bone Morphogenetic Proteins (BMP4), descrita en pocos casos, y relacionada con el desarrollo muscular y de la mineralización ósea, así como de la formación de las aurículas y del sistema de conducción cardiaco. Recientemente se ha relacionado TBX5 con SHOX2 y su implicación en el desarrollo cardiaco y de las extremidades.

17:45 **P525**

ENFERMEDAD DE MCARDLE: DIAGNÓSTICO TRAS RABDOMIOLISIS DE REPETICIÓN.

Fuensanta Justicia Martínez[1], Aida Ruiz López[1], Marita Lardón Fernández[1], Ana María Ortega Morales[1], María Belén Sevilla Pérez[1] y Emilio del Moral Romero[1]

[1]Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Introducción: La enfermedad de McArdle consiste en un trastorno herediario del metabolismo del glucógeno, causado por alteraciones en el gen PYGM (11q13), que produce déficit de fosforilasa muscular, y caracterizado por intolerancia al ejercicio. Es autosómica resesiva. Su prevalencia es desconocida y está incluida en las enfermedades raras. Suele debutar en la infancia, aunque su diagnóstico se lleva generalmente en la edad adulta.

Caso clínico: Escolar de 14 años con cuadro de rabdomiolisis que precisó ingreso en UCIPYN, rehidratación intravenosa, alcalinización de la orina y diuréticos. CPK de 316.866, LDH de 16.800 y Mioglobina de 14.527. Sin historia de ejercicio físico intenso, inmovilización prolongada, traumatismo ni medicación. En las pruebas complementarias solicitadas al ingreso sólo destacó en la serología una IgM anti-VEB positivo límite. Evolución clínica favorable con alta a los 5 días.

Al mes vuelve a consultar por fatiga, debilidad e intolerancia el ejercicio, evidenciándose de nuevo aumento de CPK, LDH y mioglobina. Se descartaron ingesta de tóxicos, fármacos, actividad muscular excesiva, lesiones por traumatismo e infección activa.El Electromiograma mostró miopatía de características electromiográficas inespecíficas de probable causa metabólica. La biopsia muscular con estudio histológico e inmunohistoquímico mostró hallazgos compatibles con Enfermedad de McArdle.

Conclusión: La Enfermedad de McArdle es relativamente benigna, aunque se han descrito algunos casos de aparición a una edad muy temprana con hipotonía, debilidad muscular generalizada e insuficiencia renal progresiva.

El tratamiento se basa en entrenamiento físico controlado con el objeto de desarrollar capacidades de oxidación mitocondrial en músculos, e ingesta de glucosa previa a la realización de ejercicio físico. Su pronóstico es favorable cuando se evita la rabdomiolisis masiva. No obstante, la mioglobinuria puede provocar insuficiencia renal grave potencialmente mortal, algo que no se dio en nuestro caso clínico con buena evolución posterior.

17:50 **P526**

SÍNDROME DE HEMIHIPERTROFIA. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO DE SD. PROTEUS.

Laura Alonso Romero[1], Ana Barcia Ramírez[1], Beatriz Camacho Magriñán[1], Mercedes Miranda Díaz[1] y María Inmaculada Gálvez Aguilar[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla

Objetivo: Presentar el caso de una paciente con esta entidad y mostrar sus características clínicas, así como sus diagnósticos diferenciales y posibilidad de manejo.

Caso clínico: Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino, actualmente de 19 meses de edad enviada a la consulta de genética y dismorfología a los 6 meses de vida por presentar hemihipertrofia de miembro inferior izquierdo. Presenta marcada macrodactilia de primer y segundo dedo detectado desde el nacimiento y que ha ido en aumento durante su desarrollo, asocia también aumento del tejido celular subcutáneo y piel a nivel plantar con una diferencia de 1.5 cm de longitud y unos 5-6 cm de grosor respecto al MID. Se realizó RMN del miembro afecto objetivandose hallazgos compatibles con la enfermedad. Se realizó eco-abdominal: normal. Resto de la exploración normal.

Discusión: El síndrome de Proteus (PS) es un trastorno congénito raro y esporádico, debido a una mutación somática aislada que consiste principalmente en el crecimiento desigual y desproporcionado de múltiples tejidos, malformaciones vasculares y alteraciones en la piel. Los pacientes afectos de PS tienen diversos y variados fenotipos debido a su patrón de distribución en mosaico. El diagnóstico de la enfermedad suele ser difícil y los criterios controvertidos, dado que este síndrome comparte características con otras enfermedades. Por ello se recomienda la realización de angioresonancia magnéntica del miembro afecto para realizar el diagnóstico diferencial. Se requiere de tiempo para la expresión completa del fenotipo. El manejo de los pacientes debe ser multidisciplinario. El pronóstico a largo plazo no está bien establecido aunque las complicaciones como malformaciones del SNC, episodios trombóticos, escoliosis severa y los tumores (adenomas monomórficas de parótidas y los cistoadenomas bilaterales de ovario los más frecuentes) son causas comunes de muerte temprana en PS.

Conclusiones: Los criterios generales del PS, exigen: una distribución en mosaico del fenotipo, que sean casos esporádicos y que las manifestaciones sean de naturaleza progresiva. El consejo genético es importante, ya que al tratarse de una mutación somática no existe riesgo de recurrencia en la descendencia

17:55 **P527**

SÍNDROME DE AXENFELD-RIEGER. CASO CLÍNICO.

M. Esther García Rodríguez[1], Gema Calderón López[1], María Celeste Pedregal Solano[1] y Carmen Zamarriego Zubizarreta[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El síndrome Axenfeld-Rieger, es una rara enfermedad de herencia autosómica dominante que afecta de manera progresiva al desarrollo del segmento anterior ocular, y se puede acompañar de alteraciones extraoculares. Se presenta el caso de una recién nacida diagnosticada del síndrome a partir de una leucocoria congénita, y su evolución a 1 año.

Caso Clínico: Neonato mujer de 38 semanas de edad gestacional y 3515 g de peso, sin incidencias en embarazo y parto, ingresa para estudio por leucocoria bilateral. El examen del fondo de ojo, revela "leucomas en ambos ojos, mayor en ojo izquierdo y de localización central, embriotoxón posterior, atrofia de iris, con espículas, tensión ocular normal (6-8 mmHg). Se trata con colirio de atropina 0,5%. No presenta manifestaciones extraoculares evidentes. Se practican ecografía cardíaca, cerebral y abdominal que resultan normales. Al año de vida la evolución desde el punto de vista oftalmológico es favorable (no glaucoma), el desarrollo madurativo es normal y está iniciando dentición (incisivo inferior).

Discusión: El síndrome de Axenfeld-Rieger ha sido relacionado genéticamente con el cromosoma 4q25, y el gen responsable, RIEG1, ha sido clonado recientemente. Las manifestaciones oculares pueden consistir en hipoplasia del estroma anterior del iris, policoria, línea de Schwalbe prominente desplazada en sentido anterior (embriotoxón posterior), adherencias iridocorneales, etc. Como consecuencia de estas anomalías anatómicas puede desarrollarse glaucoma, que es el problema ocular más serio. En cuanto a las manifestaciones extraoculares las más características son las anomalías dentarias (microdontia, anodontia) y faciales (hipoplasia maxilar y mandibular e hipertelorismo), y también pueden aparecer: piel periumbilical redundante, anomalías óseas y articulares, cardíacas (CIA, CIV), neurológicas (hidrocefalia, hipoacusia neurosensorial, retraso mental leve), entre otras. Hemos presentado un caso de Síndrome de Axenfeld-Rieger con floridas manifestaciones oculares desde el nacimiento aunque con tensión ocular controlada de momento. Las manifestaciones extraoculares son aún inexistentes, aunque ya comienza a observarse un retraso en la dentición normal. Es necesaria la vigilancia estrecha con controles periódicos debido al carácter progresivo de esta entidad.

Sábado, 18 de junio (09:00 - 10:30)

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN Y REUMATOLOGÍA.

Sala Hereje (planta -1)

09:00 **554**

EXPERIENCIA EN EL TRATAMIENTO CON ETANERCEPT EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL MENORES DE 4 AÑOS.

Inmaculada Calvo Penadés[1], Ana Marco Puche[1], Berta López Montesinos[1], Laura Fernández Silveira[1] e Isabel Martínez Cordellat[2]

[1]Hospital Universitario La Fe, Valencia y [2]Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia

La terapia con etanercept (ETN) está aprobada por la AEMPS, EMEA y FDA en la Artritis idiopática Juvenil (AIJ) Poliarticular en mayores de 4 años, no respondedores a Metotrexato (MTX). La eficacia y seguridad de ETN en menores de 4 años no está claramente establecida.

Objetivos: Comprobar la eficacia y seguridad de ETN en pacientes con AIJ menores de 4 años.

Pacientes y Métodos: A 16 niños con AIJ poliarticular no respondedores a MTX menores de 4 años se les administró ETN. Todos los padres firmaron el consentimiento informado. Se consideraron datos epidemiológicos, edad al diagnóstico de la enfermedad e inicio del tratamiento, duración del mismo y tratamiento concomitante. La eficacia fue valorada usando los criterios de mejoría ACR pedi-30, 50, 70 y 90.

Resultados: Se identificaron un total de 16 niños con una edad media de 20,1 meses (15-42). Formas de AIJ: 11(68%) pacientes poliarticulares FR negativo, ANA +; 2 (12,5%) oligoartritis extendidas, ANA+; 2 (12,5%) poliarticulares de inicio sistémico y 1 psoriásica poliarticular ANA+, FR negativo. Todos los pacientes recibieron Metotrexato (MTX) y corticoides. La edad media de inicio de ETN fue de 29 meses (21-45) y la media de duración de dicho tratamiento de 13,12 meses (1-42). Todos los pacientes alcanzaron ACR-Pedi-50 en el 6º mes de tratamiento.

Uno de los pacientes interrumpió el tratamiento a los 45 meses por remisión. Presentaron recaídas 2 pacientes (14%) entre 8-12 meses. Se detectaron durante el seguimiento procesos infecciosos en 4 pacientes (25%): 2 IRS con fiebre que no precisaron interrumpir ETN,1 Neumonía que no precisó ingreso hospitalario, 1 infección por Varicela y 1 una uveítis anterior no complicada. No presentaron acontecimientos adversos graves.

Conclusiones: Hay que destacar como característica de este grupo de pacientes pediátricos con AIJ poliarticular menores de 4 años, el alto número de articulaciones activas frente a escasas articulaciones limitadas, el aumento moderado de reactantes de fase aguda y la existencia de anemia ferropénica. ETN se comportó como un tratamiento eficaz sin encontrarse efectos adversos graves, por lo que debe ser considerado como alternativa terapéutica en el grupo no respondedor al tratamiento estándar.

Grafico 1: Valores de ACR a los 6 meses de tratamiento.

09:07 **555**

RECIÉN NACIDOS DE MADRE CON ENFERMEDAD AUTOINMUNE. EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL COMARCAL.

Judith Sánchez-Manubens[1], M. Teresa Coll Sibina[1], Vera Ortiz-Santamaría[1], Jordi Cuquet[1], Rebeca Acal[1], Jorge Bermúdez[1], Xavier Surís[1] y Margarida Catalá Puigbó[1]

[1]Hospital General de Granollers, Granollers (Barcelona)

Introducción: Durante el embarazo las mujeres con enfermedad autoinmune (EAI), especialmente lupus eritematoso sistémico (LES), tienen mayor riesgo de exacerbación de su EAI, de pre/eclampsia y otras comorbilidades. El efecto de la EAI en el feto se traduce en mayor riesgo de bajo peso al nacer (BPEG), parto prematuro, desarrollo de lupus neonatal (LEN), que ocurre en el 1.5% de los recién nacidos (RN) de madres con LES, e incluso muerte fetal.

Objetivos: Describir las incidencias durante la gestación y el postparto entre las madres con EAI en nuestro hospital. Describir la patología neonatal asociada a EAI materna.

Material y métodos: Recogida retrospectiva entre 2004 y 2010 en un hospital comarcal de nivel IIB. Se analizaron datos clínicos y analíticos de madres con EAI y sus RN. Se recogieron complicaciones maternas y neonatales derivadas de las EAI.

Resultados: Durante los 6 años analizados se controlaron 18 madres con EAI. Se registraron 29 embarazos con 23 RN vivos. Hubo 7 abortos(31%), todos en relación con síndrome antifosfolipídico.

Las EAI maternas fueron: 11 LES(61%), 2 lupus cutáneos, 2 síndromes de Sjögren primarios, 2 enfermedades mixtas del tejido conectivo y 1 esclerosis sistémica. Durante los embarazos se produjeron 6 complicaciones(33%): 1 vasculitis digital, 1 glomerulonefritis, 1 diabetes gestacional, 2 preclampsias y 1 eclampsia grave. Una paciente presentó mejoría de la artritis. En el postparto se produjeron 1 caso de fiebre lúpica y 1 caso de eclampsia con neumonitis e insuficiencia respiratoria con evolución favorable. Entre los RN, 4 fueron pretermino(17%), 6 presentaron BPEG(26%) y 4 paso transplacentario de anticuerpos maternos (1AntiSm*, 1AntiRo, 1AntiRo+AntiLa y 1AntiRo+AntiRNP). La paciente con transferencia placentaria de AntiSm desarrolló, a los 7 días de vida, LEN cutáneo transitorio con ECG normal. Se realizó ECG al 50% de los RN, todos normales. Un RN de madre con EAI desarrolló una oligoartritis ANA negativa al año de vida.

Conclusiones: En nuestro hospital la tasa de abortos, prematuridad y BPEG de los RN de madre con EAI es similar a la descrita en la literatura. Destaca la presencia de un caso de LEN con paso transplacentario de antiSm*, no descrito previamente.

*Ortiz-Santamaria V, Olive A, Martinez-Cáceres E, Coll M, Codina X, Surís X. Lupus 2010;19: 659-61.

09:14 **556**

ANAKINRA COMO FÁRMACO DE PRIMERA LÍNEA EN LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL DE INICIO SISTÉMICO.

Joan Calzada Hernández[1], Sílvia Ricart Campos[1], Jordi Antón López[1] y Jordi Pou Fernández[1]

[1]Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona)

Objetivos. Presentar nuestra experiencia con anakinra como fármaco de primera línea en la artritis idiopática juvenil de inicio sistémico (AIJiS).

Introducción. En la actualidad se tiende a considerar la AIJiS como un trastorno dentro del espectro de la autoinflamación. Diversos trabajos han mostrado el papel relevante que en estos procesos juega la interleucina-1 (IL1). Desde hace unos años al tratamiento clásico con corticoides se ha añadido la administración de un antagonista del receptor soluble de IL1 (anakinra). Últimamente algunas comunicaciones apoyan el uso de anakinra como tratamiento de primera línea.

Material y métodos. Se describe la respuesta al tratamiento con anakinra como fármaco de primera línea en tres pacientes con AIJiS.

Resultados. Se trataron con anakinra tres pacientes con criterios diagnósticos de AIJiS (66% niñas, rango de edad 5-8 años). Se observó buena respuesta clínico-analítica en dos pacientes; quedando afebriles en las 24 horas posteriores al inicio del tratamiento y con notable mejoría analítica en los controles a los 3 y 10 días. Ambos fueron dados de alta exclusivamente con tratamiento con anakinra. En uno de estos dos casos anakinra tuvo que ser retirado posteriormente por reacción de hipersensibilidad cutánea severa al fármaco. El tercer paciente mostró buena respuesta clínico-analítica inicial, debiéndose añadir tratamiento corticoideo por aparición de síndrome de activación macrofágica. En este tercer caso finalmente también tuvo que ser retirado el tratamiento con anakinra debido al desarrollo de reacción de hipersensibilidad cutánea severa.

Conclusiones. En nuestra experiencia el tratamiento inicial con anakinra permite el control de la enfermedad en algunos casos, con el beneficio añadido de la disminución del uso de corticoides. En nuestra experiencia previa con anakinra como tratamiento de segunda línea no se presentan reacciones de hipersensibilidad con tal incidencia. Estudios posteriores serán necesarios para determinar aquellos factores, clínicos o analíticos, predictores de buena respuesta al tratamiento con anakinra como fármaco de primera línea. Asimismo deberá evaluarse si no recibir corticoides previamente al tratamiento con anakinra aumenta el riesgo de reacciones de hipersensibilidad a este fármaco.

09:21 **557**

IMPORTANCIA DE LOS ANTICOAGULANTES CIRCULANTES EN LA PÚRPURA DE SCHONLEIN HENOCH.

Francisco Sánchez Ferrer[1], Ana Corbalán Díaz[1], César Gavilán Martín[1], Agustín Clavijo Pendón[1], Víctor de Diego Almarza[1] y Dafne Echenique Lara[1]

[1]Hospital Universitario San Juan, Alicante/Alacant (Alicante)

Pese a que no existe evidencia en la literatura que demuestre la relación entre la Púrpura de Schonlein Henoch (PSH) y la presencia de anticoagulantes circulantes, recientemente numerosas notas y algunos estudios sí la sugieren, observando alteraciones de la coagulación en relación a dichos anticoagulantes. Queremos llamar la atención en su manejo a raíz del caso de una niña de 6 años sin antecedentes de interés que acude a urgencias por erupción purpúrica en miembros inferiores con artralgias y tumefacción de tobillos y rodillas que impiden la deambulación. En la analítica de ingreso destaca una alteración en la APTT que no se corrige con plasma normal lo que indica la presencia de un anticoagulante circulante. El índice de Quick y el tiempo de protombina fueron normales. La evolución durante el ingreso fue favorable simplemente con tratamiento sintomático. En los controles posteriores en consultas el APTT fue mejorando hasta normalizarse, sin presentar ninguna complicación.

Discusión: en estudios recientes de series cortas se ha objetivado una asociación hasta en un 50% de los casos de PSH y anticoagulante circulante. Queremos reseñar la importancia de esta relación en el manejo de los niños con PSH, ya que es una entidad que con frecuencia puede asociar alteraciones en la coagulación, alteraciones que cuando son debidas a la presencia de anticoagulante circulante generalmente son transitorias con resolución espontánea, sin precisar tratamiento específico.

09:28 **558**

DERMATOSIS NEUTROFÍLICA EN PEDIATRÍA: ETIOLOGÍA Y ABORDAJE TERAPÉUTICO A PROPÓSITO DE 3 CASOS.

Pamela Calderón Acuña[1], Marc Tobeña Rué[1], Marina Álvarez[1] y Vicente García-Patos[1]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona

Introducción: El Síndrome de Sweet (SS), infrecuente en pediatría, es una enfermedad sistémica grave. La biopsia cutánea es diagnóstica mostrando una dermatosis neutrofílica (DN). La fiebre y la neutrofilia completan el síndrome.

Caso 1: Chica 15 años con lesiones dolorosas ampollosas en EEII y fiebre. Analítica con leucocitosis, neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda (RFA). Inició antibioterapia empírica ante sospecha de ectima gangrenoso, descartada tras biopsia cutánea compatible con DN. Se inició metilprednisolona con mala evolución cutánea y necesidad de desbridamientos quirúrgicos y colocación de autoinjertos. Presentó dificultad respiratoria, radiografía y el TC torácico compatibles con neumonía necrotizante bilateral y el lavado broncoalveolar compatible con infiltrado polimorfonuclear.

Caso 2: Niña 3 años con pancolitis ulcerosa corticodependiente y refractaria a múltiples tratamientos. Presentó fiebre y exantema maculo-papular palpable, hematoquecia, neutrofilia y elevación de RFA. Estudio infeccioso negativo y biópsia cutánea diagnóstica de dermatosis neutrofílica y microabscesos. Se inició metilprednisolona con persistencia de la fiebre a las 48h por lo que se administró adalimumab con remisión de la fiebre y con rápida mejoría clínica y analítica.

Caso 3: Niño 15 meses con fiebre y diarreas tratadas con cotrimoxazol. A las 48h inició distensión abdominal y pápulas en tronco y muslos junto a neutrofília y RFA por lo que inició antibioterapia. Estudio de heces positivo para campylobacter y adenovirus. Rápida evolución de las lesiones de nódulos violáceos a placas purpúricas y finalmente a profundas úlceras. Se descartó mediante AMO proceso hematológico maligno y la biopsia cutánea fue sugestiva de DN. Presentó shock distributivo con distres respiratório, pancitopenia y coagulopatía por lo que ante la sospecha de enfermedad neutrofílica sistémica se inició metilprednisolona, observando a las 48 horas mejoría clínica y analítica.

Conclusión: La DN es una enfermedad sistémica con múltiples etiologías: tóxica, neoplásica, inflamatoria o idiopática. La corticoterapia

sistémica es el tratamiento de elección, aunque existen otros abordajes.La evolución cutánea y la afectación sistémica marcaran el pronóstico de la enfermedad.

09:35 **559**

LUPUS ERITEMATOSO INDUCIDO POR FÁRMACOS.

Miren Satrustegi Aritziturri[1], Leonor Arranz Arana[1], Ramón M. Gaztañaga Expósito[1], Elena Artola Aizalde[1], Laura Benjumea Moreno[1] y Olaia Sevilla García[1]

[1]Hospital Donostia, Donostia-San Sebastián (Guipúzcoa)

Introduccion. Existen diversos medicamentos que se han relacionado con el desarrollo de manifestaciones clínicas e inmunológicas similares a las del lupus eritematoso sistémico (LES). Se describe un caso de LES probablemente inducido por oxcarbazepina.

Caso Clinico. Niña de 7 años y 11 meses que presenta de dolor y tumefacción poliarticular errática en manos y tobillos de 2 semanas de evolución. Asocia rigidez matutina y astenia. Afebril. Antecedentes personales: epilepsia rolándica en tratamiento con oxcarbazepina, 720 mg desde hace un año.

Peso: 23.5 kg (P25-50). Talla: 125 cm (P90-97). FC: 88 pm. FR 20 pm. TA 100/60.

BEG. Auscultación cardiopulmonar y abdomen: normal. Tumefacción metacarpofalángica de manos y en tobillos. Deambulación limitada y dolorosa.

Datos Complementarios: Hb 12,4 g/dl.; Hto 36.4%; Plaquetas 382.000; Leucocitos 3.670 (N41.2-L49-M7,6). PCR 5.8 mg/L. VSG 16 mm/h. Bioquímica, coagulación y complemento: normal. Anticuerpos antinucleares (ANA): título 1/1200. Patrón homogéneo. Anti ENA: positivo; anti riboprot.; anti cenp-B; anti Sm; Anti Jo1; anti RO: negativos; anticuerpos (acs) antihistonas: positivo. Rx tórax: normal.

Evolución: Tratada con ibuprofeno 30mg/día en 3 dosis. Ante la sospecha de LES en relación a drogas se suspende oxcarbazepina de forma progresiva y se reemplaza por levitiracetam. La evolución es favorable con remisión de la sintomatología en un mes y normalización de los ANA y acs antihistonas a los 4 meses. Al año la paciente permanece libre de síntomas.

Comentarios: LES inducido por drogas se define como un síndrome temporal relacionado a la exposición continua a ciertos fármacos (hidralazina, procainamida, isoniazida, anticonvulsivantes como carbazepina, entre otros). El mecanismo por el que estos fármacos inducen LES no está establecido. Los acs antihistonas están presentes en el 95% de los casos. La clínica es similar al LES idiopático y el perfil de laboratorio objetiva leucopenia, ANAs y acs antihistonas positivos. Es preciso sospechar LES inducido por drogas en pacientes en tratamiento prolongado con fármacos que presenten síntomas de artromialgias, rash y/o serositis ya que la retirada del fármaco comporta la resolución del cuadro y la confirmación diagnóstica.

09:42 **560**

ENFERMEDAD DE CAFFEY NEONATAL.

Ana de Blas Zapata[1], María Martín Frías[1], María Toledano Navarro[1], Carmen Vázquez Ordóñez[1], Pablo Morillo Carnero[1] y Rafael Yturriaga Matarranz[1]

[1]Hospital Ramón y Cajal, Madrid

La hiperostosis cortical infantil o Enfermedad de Caffey es una enfermedad inflamatoria ósea rara y autolimitada, casi exclusiva de lactantes, que habitualmente tiene un pronóstico excelente. Se ha descrito una herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta, existiendo casos esporádicos. Afecta a la diáfisis de huesos largos, con mayor frecuencia a mandíbula (localización característica), clavícula y cúbito, respetando falanges y vértebras. El diagnóstico es clínico-radiológico, siendo las alteraciones analíticas inespecíficas.

Caso Clínico. Lactante de 2 meses de edad que consulta por tumefacciones a nivel facial y en los 4 miembros, con impresión de dolor local con la movilización de extremidades. Antecedentes de embarazo, parto y periodo neonatal sin alteraciones significativas salvo diagnóstico de reflujo gastroesofágico tras episodio aparentemente letal en relación con un vómito tras la ingesta, sin realización de estudio complementario;en tratamiento con ranitidina. Los padres referían irritabilidad, prácticamente desde el nacimiento, que relacionan con la manipulación de la niña, que había mejorado en los últimos dias. No síndromes febriles previos. No antecedentes de traumatismo ni sospecha de maltrato. No había recibido otros tratamientos farmacológicos. Curva ponderal ascendente. Entre los antecedentes familiares, destacan 10 casos de Enfermedad de Caffey, en las tres últimas generaciones, en la rama paterna, todos autolimitados y sin secuelas. En la exploración física se detectan tumefacciones dolorosas a la palpación a nivel de ambas ramas mandibulares, antebrazos, muslos y piernas, sin rubor ni calor local. En el estudio radiológico,se objetiva hiperostosis cortical en mandíbulas, cúbitos, radios, fémures, tibias, peronés y clavículas El estudio analítico fue anodino, con elevación de ferritina. Dada la mejoría espontánea que presentaba la paciente, se decidió mantener actitud expectante sin tratamiento antiinflamatorio. La evolución fue favorable con mejoría progresiva de la sintomatología.

Conclusiones. La presencia de la triada característica de irritabilidad, tumefacción de partes blandas subyacentes y alteraciones radiológicas con reacción perióstica y engrosamiento cortical (típicamente en mandíbulas) sin otra sintomatología asociada y con mejoría espontánea, junto con la edad de la paciente y los antecedentes familiares confirman el diagnóstico de Enfermedad de Caffey.

09:49 **561**

ENFERMEDAD DE KAWASAKI: REVISIÓN DE LOS CASOS HOSPITALIZADOS.

Rocío Fiorella Mendívil Álvarez[1], Rosa Bou Torrent[1], Ana Mª Pérez Benito[1], Sandra Moya Villanueva[1], Ariadna Borràs Martínez[1] y Laura Marzo Checa[1]

[1]Hospital de Sabadell, Sabadell (Barcelona)

Objetivos: Analizar los casos de enfermedad de Kawasaki (EK) que estuvieron ingresados en nuestro centro durante un periodo de ocho años.

Material y métodos: Realizamos una revisión retrospectiva de historias clínicas de niños con diagnóstico de EK que ingresaron en nuestro hospital desde el año 2003 hasta el 2010. Se analizaron aspectos epidemiológicos, clínicos, analíticos y terapéuticos.

Resultados: Durante este periodo se diagnosticaron 22 pacientes de EK: 54% varones y 46% mujeres. La mediana de edad fue de 2 años (rango: 5 meses-11 años). Dieciocho pacientes (81%) eran menores de 5 años. Se observó un predominio estacional en primavera y verano (72% de los casos). Todos los pacientes presentaron fiebre, 95% inyección conjuntival, 90% afectación bucofaríngea y exantema cutáneo, 81% cambios en las extremidades y 36% adenopatía cervical. Un 72% de los niños presentaron aumento de transaminasas, 50% leucocitosis, 40% cursaron con anemia y 36% con hiponatremia. Respecto a los reactantes de fase aguda, 59% presentaron PCR >10 mg/dL y 66% VSG > 50 mm 1ª h. De 17 niños en los que se constató albúmina, 6 (35%) presentaron hipoalbuminemia. Se realizó sedimento de orina a 20 niños, de los cuales 9 (45%) presentaron piuria estéril.

Destacamos que un 77% de los pacientes tuvieron un diagnóstico inicial diferente y 68% recibieron antibioterapia previa al diagnóstico. Todos los niños recibieron tratamiento con gammaglobulina, siendo en el 81% antes del día 10 de enfermedad. La desaparición de la fiebre en las siguientes 24 horas ocurrió en 81% de los niños. Tres niños requirieron retratamiento.

Sólo 4 pacientes presentaron complicaciones coronarias: 3 ectasias coronarias transitorias y un aneurisma, siendo éste uno de los niños tratados más allá del día 10.

Comentarios: La sospecha clínica de EK es muchas veces baja, pudiendo confundir el inicio de la enfermedad con diferentes cuadros, e iniciar tratamientos que podrían retrasar el diagnóstico. Más allá de los criterios diagnósticos; síntomas como las manifestaciones abdominales o criterios analíticos como la elevación de transaminasas y el aumento de los reactantes de fase aguda, pueden ser de ayuda al diagnóstico. Cabe destacar la importancia del tratamiento precoz, ya que en la serie estudiada el único caso de aneurisma coronario recibió gammaglobulina más allá del día 10 de enfermedad.

09:56 **562**

MIELOPATÍA MULTIFOCAL EN NIÑO CON SÍNDROME DE BLAU TRATADO CON ETANERCEPT (ANTI-TNF-A).

Jaume Izquierdo Blasco[1], Fabiola Caracseghi[1], Laia Vega Puyal[1], Susana Melendo Pérez[1], Manuel Roig Quilis[1] y Consuelo Modesto Caballero[1]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona

Introducción: El síndrome de Blau es una enfermedad autoinflamatoria rara, de causa genética (mutaciones en NOD2). Cursa con artritis, uveítis y dermatitis, con inflamación granulomatosa. Se trata con corticoesteroides y otros inmunosupresores, como el etanercept, bloqueador del factor de necrosis tumoral alfa (TNF- a). Describimos el primer caso pediátrico de la literatura de síndrome de Blau con mielopatía multifocal secundaria al etanercept. Es, probablemente, el caso con debut más tardío, tras 8 años de tratamiento.

Caso clínico: Varón de 13 años, diagnosticado de síndrome de Blau a los 5 años, tratado con corticoides, metotrexate y etanercept. Tras traumatismo leve, inicia dolor lumbar y, a los 7 días, parestesias en extremidades inferiores, evolucionando en 24 horas hacia paraparesia de las mismas, con imposibilidad para la micción y defecación. Asocia hipoestesia para tacto y dolor con nivel sensitivo en T12 e hiperreflexia, sin otros déficits. El estudio RM muestra lesiones múltiples con afectación predominante de la sustancia blanca a nivel de C2-C4 y D12-L1. En el LCR destaca leve proteinorraquia, sin bandas oligoclonales, con estudio infeccioso negativo. Se suspende etanercept y se trata con bolus de metilprednisolona (1g/día, 5 días) seguido de prednisona oral. Presenta una rápida respuesta, con casi resolución de los síntomas, en orden inverso al de su aparición. A los 10 días, la marxa es normal, persistiendo leve paresia en glúteos, hiperreflexia y parestesias en miembros inferiores. El control RM a la semana muestra mejoría de las lesiones desmielinizantes.

Conclusiones: Las lesiones desmielinizantes asociadas anti-TNF-a son una complicación rara, pero grave. Cualquier clínica neurológica no explicada en los pacientes sometidos a estos tratamientos obliga a suspender el fármaco y a tratar con corticoides a altas dosis, asociando, si es preciso, otros inmunosupresores. El pronóstico es bueno, con resolución parcial o completa de los síntomas. En nuestro caso, la falta de expresión clínica de las lesiones cervicales sugiere la posibilidad de un cuadro subclínico, posiblemente de larga duración. Sería planteable realizar estudios RM rutinarios antes y durante el tratamiento con anti-TNF-a, periódicamente, para prevenir las complicaciones desmielinizantes.

10:03 **563**

LESIONES PERIÓSTICAS EN EDAD PREESCOLAR: FRACTURA DE TODDLER COMO POSIBILIDAD DIAGNÓSTICA.

Ana Herranz Barbero[1], María del Rosario Vélez Galarraga[1], Nerea Aznárez Sanado[1], Alejandra Alonso Caprile[1], Moira Garraus Oneca[1] y Luis Sierrasesúmaga Ariznavarreta[1]

[1]Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona/Iruña (Navarra)

Introducción: la patología musculoesquelética de EEII en pacientes preescolares se manifiesta con irritabilidad, cojera o evitación a utilizar la extremidad afecta. Su incapacidad para manifestar la localización y características del dolor dificulta el diagnóstico.

Caso clínico: niño de 23 meses con llanto intenso intermitente y cojera constante de la extremidad inferior derecha (EID), de 15 días de evolución. Previo al inicio de los síntomas presentó fiebre y diarrea; además refiere una caída banal. Diagnosticado de sinovitis transitoria de cadera y tratado con ibuprofeno, con mejoría parcial. E.F.: simetría de EEII, movilidad de articulaciones completa y no dolorosa. Evita apoyar la EID y camina con cojera. Ecografía de caderas: no derrame articular. Analítica normal. Radiografía de EID: reborde perióstico en región diafisaria media y borde lateral de tibia. Gammagrafía ósea: hipercaptación endomedular difusa en 2/3 distales de la tibia derecha, respeta cartílagos de crecimiento. Se realiza biopsia que revela trabéculas óseas normales y fragmentos de hueso necrótico, con cultivo negativo. Diagnóstico: fractura de Toddler tipo I en resolución.

Discusión: la fractura de Toddler es una fractura incompleta, no desplazada, secundaria a un traumatismo leve o inadvertido. Su máxima incidencia está entre 9 meses y 3 años de edad, coincidiendo con el inicio de la deambulación. Se clasifica en dos tipos: la tipo I es la más frecuente y se localiza en 1/3 distal de la tibia; la tipo II se ubica en la parte proximal de ésta. Son fracturas de estrés, la primera producida por fuerzas de torsión, mientras que la segunda es debida a una hiperextrensión de la extremidad. Con menor frecuencia puede localizarse en peroné, calcáneo o cuboides. Suele pasar inadvertida en las radiografías convencionales. Con frecuencia se diagnostica en fase de curación (tras 7-14 días), observándose una reacción perióstica en la zona de la fractura, que obliga a descartar osteomielitis o tumor óseo. Conclusión: la fractura de Toddler es una entidad en la que se debe pensar ante pacientes preescolares con clínica musculoesquelética inespecífica de extremidades inferiores.

10:10 **564**

PERIODIC FEVER APHTOUS PHARYNGITIS AND ADENITIS: CLÍNICA E GENES NUM CASO DE FEBRE RECORRENTE.

Sara Batalha Reis Almeida Santos[1], Catarina Gouveia[1] y Marta Conde[1]

[1]HDE, Lisboa, Portugal

Introdução: Os síndromes autoinflamatórios (SAI) caracterizam-se por episódios recorrentes de inflamação sistémica, sem evidência de autoimunidade ou infecção, associados a disfunção primária da imunidade inata. A Febre Mediterrânica Familiar (FMF), de transmissão autossómica recessiva determinada por mutações do gene MEFV é o SAI monogénico mais frequente e a Febre periódica associada a estomatite aftosa, amigdalite e adenite (PFAPA) o mais frequente dos SAI Febris idiopáticos.

Caso clínico: menina, 3 anos, pais não consanguíneos, com episódios recorrentes 3/3 semanas, desde os 4 meses, de febre (39-40ºC) associada a dor abdominal e náuseas, com 5 dias de duração, inicialmente associado a hiperreactividade brônquica. Aos 24 meses, associou-se na crise amigdalite pultácea e num dos episódios aftas. Nos episódios febris verificava-se elevação dos parâmetros inflamatórios (PCR e Amilóide A). No período intercrise estava assintomática, com norma-

lização da PCR e diminuição, sem normalização, do Amiloide A. Foram excluídas causas infecciosas, imunodeficiências primárias e doenças autoimunes; o doseamento de IgD e IgA era normal. Realizou terapêutica com prednisolona, por suspeita de PFAPA, com resposta apenas parcial. Realizou estudo genético do gene MEFV e MVK. Na presença de dupla heterozigotia (L110P e E148Q) do gene MEFV suspendeu prednisolona e iniciou colchicina. Apesar da diminuição da frequência das crises manteve recorrência dos episódios com amigdalite pultácea e, ocasionalmente, adenomegálias. O estudo familiar veio a revelar a presença das duas mutações MEFV no pai tendo-se concluído por um PFAPA com dupla heterozigotia em cis do MEFV. Reiniciou prednisolona na crise em dose mais elevada com boa resposta.

Comentários: Na presença de uma febre recorrente com suspeita de SAI é necessária a distinção entre PFAPA e outros SAI monogénicos, como FMF e Síndrome HiperIgD. Os critérios clínicos de PFAPA podem ocorrer num número significativo de SAI monogénicos. O estudo genético é útil para o diagnóstico de FMF sendo que a resposta à terapêutica com colchicina é relevante. Na sua ausência torna-se importante repensar o diagnóstico.

10:17 **565**

SÍNDROME ANTIFOSFOLIPIDO. CASO CLÍNICO EN PACIENTE DE 4 AÑOS.

Clara Moreno Calero[1], Joan Figuerola Mulet[1] y Lucía Lacruz Pérez[1]

[1]Hospital Son Espases, Palma de Mallorca (Baleares)

Nuestro objetivo es presentar un caso clínico de síndrome antifosfolípido en pediatria

Los anticuerpos antifosfolipídicos son un grupo de autoanticuerpos que se unen a fosfolípidos o a proteínas plasmáticas que tienen afinidad por superficies fosfolipídicas. Los fosfolípidos están involucrados en la cascada de la coagulación sanguínea. La aparición de clínica, fundamentalmente trombosis vasculares y abortos recurrentes, relacionadas directamente con la presencia de AAF define el síndrome antifosfolipídico o síndrome de Hughes.

Niña de 4 años, con cefalea de 2 meses de evolución, que la despierta y cede con AINE's, con picos febriles sin ciclos definidos de 3 meses de evolución. Se acompaña de dolores óseos y musculares en EESS y adenopatías laterocervicales.

De las pruebas complementarias realizas en el primer ingreso destaca una anemía hipocrómica microcítica, plaquetas 470000, VSG 89, EEG anormal, fondo de ojo y retinografía con edema de papila, anticardiolipina IgG + título moderado y serología dudosa para enfermedad de Lyme. Resto de exploraciones normales.

Se autoriza alta con antibioterapia empírica al no haberse descartado la enfermedad de Lyme y corticoterapia ante la sospecha de neuritis óptica bilateral vs pseudopapiledema. Presenta un buen estado general, se retira corticoterapia.

Se controla en consultas externas, sin nuevos episodios de cefalea ni picos febriles.

Reingresa a los 2 meses ante la recurrencia de cefalea y aparición de circulación venosa prominente en zona frontotemporal bilateral.

Se solicita analítica donde destaca anemia hipocrómica, microcítica, plaquetas 511000, VSG 81, y fondo de ojo con pseudopapiledema..

Se solicita una nueva determinación del estudio inmunológico, destacándose una anticardiolipina IgG a título alto.

Ante la aparición de la circulación prominente en zona frontotemporal se sospecha trombosis intracraneal, por lo cual se solicita RMN con contraste, donde se evidencia trombosis crónica de senos venosos intracraneales sin lesiones en el parénquima cerebral.

Se confirma el diagnóstico de síndrome antifosfolípido. Se inicia tratamiento con anticoagulantes y corticoterapia. Ante los episodios de fiebre recurrente y la persistencia de los reactantes de fase aguda elevados se sospecha sindrome antifosfolipidico secundario. Actualmente pendiente de estudio genético de fiebre mediterranea familiar, clínicamente estable y con VSG normalizada.

10:24 **566**

TRATAMIENTO CON ANTAGONISTAS DE LA IL-1 EN PACIENTES CON SÍNDROMES AUTOINFLAMATORIOS.

Inmaculada Calvo Penadés[1], Ana Marco Puche[1], Berta López Montesinos[1], Laura Fernández Silveira[1] e Isabel Martínez Cordellat[2]

del [1]Hospital Universitario La Fe, Valencia y [2]Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia

Los Síndrome autoinflamatorios son enfermedades con base genética caracterizados por fiebre recurrente y sintomatología sistémica. Se ha planteado el papel de distintas citokinas como la IL-1 en su patogénesis y esta constituye una diana terapéutica para su tratamiento.

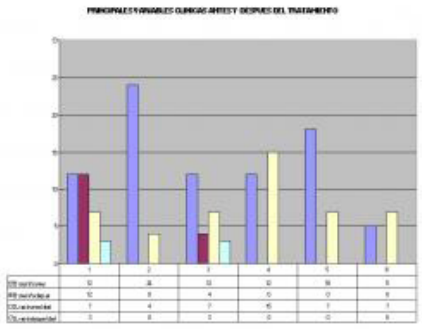
Objetivo: Evaluar la eficacia y seguridad del tratamiento con antagonistas de la IL-1 en pacientes con síndromes autoinflamatorios.

Pacientes y Metodos: Diseño: estudio retrospectivo observacional. Población: 29 pacientes con síndromes autoinflamatorios confirmados genéticamente: 8 (27%) comenzaron tratamiento con antagonista de la IL-1 (3 HIDS, 2 TRAPS, 1 CAPS y 2 FMF). Todos recibieron esteroides previamente. Hubo fracaso terapéutico a la colchicina y metotrexato en los pacientes con FMF. Uno de los pacientes con HIDS recibió etanercept con fracaso al mismo. En 7 (87%) pacientes se realizó tratamiento con anakinra. Sin embargo, en el paciente con diagnóstico de CAPS (S. Muckle Wells) recibió canakinumab. Variables clínicas a destacar: edad al diagnóstico y al inicio, duración del tratamiento, número de brotes anuales y duración de los mismos antes y después del antagonista de la IL-1, así como los efectos adversos observados durante el mismo.

Resultados: Edad media al diagnóstico: 9,64 años (2-20) y al inicio del tratamiento: 10,57 años (2-21). La duración media de tratamiento fue de 11,57 meses (1-30). En 5 (71%) pacientes se produjo mejoría con disminución del número y la duración de los episodios y 4 (57%) de los pacientes no presentaron brotes. Un paciente mantuvo el mismo número de brotes anuales, aunque la duración y severidad de los mismos fue menor. Un paciente con FMF y PAN cutánea asociada presentó empeoramiento de las lesiones cutáneas, lo que motivó su suspensión. Se objetivaron complicaciones en 3 (42%) pacientes, siendo la más frecuente las infecciones respiratorias de vías altas.

Conclusiones: Los antagonistas de la IL-1 se han mostrado eficaces y seguros en el tratamiento de los sindromes autoinflamatorios con disminución de los brotes y como ausencia de efectos adversos graves, por lo que podrían constituir una adecuada alternativa terapéutica, aunque creemos que serían necesarios nuevos estudios con un mayor número de pacientes.

Título imagen: Principales variables clinicas antes y después del tratamiento .



Sábado, 18 de junio (09:00 - 10:30)

ENDOCRINOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

09:00 **P567**

VALORES NORMALES DE PARATOHORMONA NO EXCLUYEN UN HIPOPARATIROIDISMO. DOS CASOS CON HIPOPARATIROIDISMO LATENTE.

María Royo Gómez[1], María José Olmos Jiménez[1], Belén Huidobro Fernández[1], Andrés Alcaraz Romero[1], Sarah Nicole Fernández Lafever[1] y Ana Malo de Molina Meléndez[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: La hipocalcemia secundaria a un hipoparatiroidismo primario ha sido descrita en pacientes con cardiopatías congénitas conotruncales especialmente en las asociadas a la deleción de la región 22q11. Presentamos dos pacientes con cardiopatías congénitas e hipocalcemias recurrentes en los que el diagnóstico de hipoparatiroidismo fue difícil debido a valores de paratohormona normales y que en las determinaciones basales presentaban normocalcemia.

Casos: El Caso 1 se trata de una lactante de 1 año y 11 meses diagnosticada en periodo neonatal de Tetralogía de Fallot y deleción 22q11.2 y el Caso 2 es una niña de 2 años y 11 meses diagnosticada de cardiopatía congénita compleja y síndrome polimalformativo a los pocos meses de vida. Ambas pacientes durante los periodos de estrés (cirugías, infecciones...), a pesar de aportes elevados de calcio, han presentado hipocalcemia e hiperfosfatemia con niveles de PTH normales. Fuera de estos periodos mantienen niveles de calcio normales.

Comentarios: Las dos pacientes presentan un hipoparatiroidismo latente, es decir, una reserva disminuida de PTH, que les predispone al desarrollo de hipocalcemia durante situaciones de estrés o enfermedad en las que no son capaces de responder con un aumento de PTH. En estos casos el diagnóstico puede ser difícil ya que en situación basal presentan valores normales de calcio y durante los empeoramientos presentan valores de PTH "inapropiadamente" normales. Es fundamental monitorizar el calcio total e iónico en los pacientes con cardiopatías conotruncales, así como deleción 22q11. El manejo terapéutico no está claro ya que en situaciones basales no precisarían tratamiento, en nuestros pacientes optamos por mantener tratamiento con calcio y vitamina D de manera crónica, monitorizando la relación Ca/P así como la hipercalciuria para evitar complicaciones.

09:05 **P568**

NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE: PRESENTACIÓN DE 2 CASOS.

María Inmaculada Gálvez Aguilar[1], Rafael Espino Aguilar[1], Mercedes Miranda Díaz[1], Laura Alonso Romero[1] y Beatriz Camacho Magriñán[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla

Introducción. Los síndromes de neoplasia endocrina múltiple (MEN), transmitidos de forma AD, son muy raros en la edad pediátrica. En ausencia de sintomatología, los antecedentes familiares junto a los estudios de genética molecular resultan decisivos para el diagnóstico precoz y el tratamiento.

Material y Métodos

Caso 1: niño de 10 años con mareos e hipercalcemia. AF: varios casos de MEN I. Presenta hipercalcemia (12.1 mg/dl) y PTH elevada, TSH/T4l normales. RMN hipotálamo/hipofisaria normal. Imagen nodular sugestiva de adenoma paratiroideo (ecografía) confirmada en gammagrafía. El estudio genético mostró mutación n465 AAG exón 2 del gen MEN I (11q13) (también presente en otros miembros de la familia). El tratamiento quirúrgico del adenoma se completó con tiroidectomía. La pieza quirúrgica mostró hiperplasia de células C. Evolutivamente se mantiene asintomático con normalización de calcio y PHT.

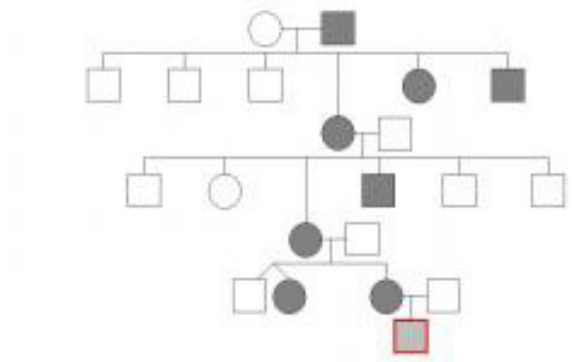
Caso 2: niño de 4 años remitido a consulta por antecedentes familiares de MEN IIa. En estudio genético se localiza la mutación del protooncogen RET (C634Y exón 11). Se encuentra asintomático con exámenes complementarios normales y está pendiente de tiroidectomía profiláctica.

Discusión: El carcinoma medular de tiroides (CMT) representa el 5-10% de los tumores tiroideos malignos pediátricos; puede formar parte de los MEN con mutación del protooncogen RET siendo, por ello, fundamental el estudio genético familiar.

Si no hay antecedentes familiares se debe sospechar en todo niño con hipercalcemia. El hiperparatiroidismo 1ario es raro en niños (2%) pero se ha visto relacionado en mayor proporción con formas familiares y enfermedad pluriglandular. Alrededor del 50% son adenomas paratiroideos. El diagnóstico se establece por la presencia de hipercalcemia con PTH elevada. En niños suele ser asintomático (80%), excepcionalmente mareos (caso 1), cefalea, letargia, vómitos...

La tiroidectomía total profiláctica es el único tratamiento curativo. Debe realizarse de forma precoz ya que se han descrito lesiones malignas incluso en <1 año.

Figura 1. Árbol genealógico caso 1.



09:10 **P569**

REVISIÓN DEL DEBUT DIABÉTICO EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL EN LOS ÚLTIMOS 11 AÑOS. ELEVADA INCIDENCIA EN MENORES DE 5 AÑOS.

Roberto Corral Merino[1], Pablo Ruiz Ocaña[1], Antonio Segado Arenas[1], José Luis Lechuga Campoy[1], Virginia Roldán Cano[1], Patricia Rodríguez Campoy[1] y Alfonso M. Lechuga Sancho[2]

[1]Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz y [2]Universidad de Cádiz, Cádiz

Antecedentes y Objetivos: La incidencia de Diabetes mellitus en la infancia está aumentando en los últimos años. En el año 2006 se publicó un estudio con una incidencia anual de 12,5 casos/100000 habitantes menores de 14 años. Existen estudios en distintas comunidades autónomas que ofrecen datos dispares. Nuestro objetivo es

revisar la incidencia en un hospital de tercer nivel, referencia para UCIP en la provincia.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de historias clínicas de pacientes menores de 14 años, ingresados en nuestro hospital con el diagnóstico de debut diabético, en el periodo 2000-2010. Los criterios de cetoacidosis diabética (CAD) fueron los siguientes: pH < 7,3, y/o HCO3 < 15 mmol/L.

Resultados: La incidencia media a lo largo de estos años ha sido de 9,6 /100.000 habitantes. El 54% fueron varones. La edad media de debut de 7,34 años (mediana 7,75 años y rango entre 0,1 a 13,9 años). Distribución por grupos de edad: < 2 años: 10,8%, 2-5 años: 19,0%, 5-10 años 41,1% y > 10 años: 29,1%. El 5% de los ingresos procedía de localidades de fuera de la provincia. El 55% de los ingresos debuta con CAD frente a un 45% (sin CAD). Respecto a la distribución estacional: invierno: 27,3%, primavera: 25,5%, verano: 23%, otoño: 24,2%.

Conclusiones: La incidencia de DM1 en la zona de influencia de nuestro hospital es similar, aunque ligeramente inferior a la media española. Sin embargo presenta una mayor incidencia en menores de 5 años, y un elevado número de casos con CAD como forma de debut. Sería deseable diseñar e implementar estrategias para el diagnóstico precoz de la Diabetes mellitus para disminuir la incidencia de CAD como forma de debut.

09:15 **P570**

PREVALENCIA DEL SOBREPESO Y LA OBESIDAD EN UNA CONSULTA DE PEDIATRÍA: TODO DEPENDE DE LAS GRÁFICAS QUE USEMOS.

Diana Álvarez Demanuel[1], Alba María Collazo Álvarez[1], Cristina Granja Martínez[1] y Teresa Valls Durán[2]

[1]Complexo Hospitalario Universitario de Vigo, Xeral-Cíes, Vigo (Pontevedra) y [2]Val Miñor, Nigrán (Pontevedra)

Objetivo: Conocer la prevalencia del sobrepeso (SP) y la obesidad (OB) en la población pediátrica que atendemos en nuestro centro de salud, y las variaciones que ésta experimenta en función de los valores que se utilicen como referencia.

Material Y Métodos: Estudio transversal durante el año 2010 de la población de 3-15 años atendida en el C.S. Val Miñor cuyo registro de peso y talla figura en la historia clínica. Se recogió el último registro de este dato así como la edad que tenía el niño cuando se obtuvo el mismo, y se calculó el IMC para cada uno de ellos.

Se estimó el porcentaje de niños con SB y OB en dos grupos de edad: de 3-9 años y de 10-15 años y se diagnosticaron según las siguientes tablas de referencia: las de la Fundación Orbegozo (Estudio Longitudinal y Transversal 2004), las del estudio Transversal Español del Crecimiento de Carrascosa del 2008, las internacionales de Cole del 2000.

Resultados: Se registraron un total 1275 pacientes. 674 niños y 601 niñas.

Según las gráficas de Orbegozo presentan SP 176 niños (13,8%) y OB 139 (10,9%).

Según las gráficas de Carrascosa presentan SO 251 niños (19,6%) y OB 48 niños (3,7%)

Según las gráficas internacionales de Cole presentan SP 291 niños (22,8%) y OB 88 niños (6,9%).

Mientras que las cifras de sobrepeso se distribuyen de manera uniforme en todos los grupos de edad, la obesidad es más frecuente en el grupo de 10-15 años.

Otro dato llamativo se pone de manifiesto al analizar los datos por sexos, pues siguiendo las gráficas nacionales (Orbegozo y Carrascosa) el porcentaje de SB y OB es más frecuentes varones, y sin embargo utilizando las de Cole estos porcentajes se equilibran.

Conclusiones: La prevalencia de SB y OB en una población varía mucho dependiendo de las gráficas que se utilicen.

De acuerdo con varios trabajos publicados en los últimos años, hemos comprobado que las cifras de SB y OB están aumentando de forma alarmante.

Es necesario tomar medidas para frenar esta epidemia, y para ello es fundamental conocer la dimensión del problema en el medio en que trabajamos.

09:20 **P571**

FALSOS NEGATIVOS EN EL CRIBADO DEL HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO.

Virginia Roldán Cano[1], M. Ángeles Partida Solano[1], Pamela Zafra Rodríguez[1], Pablo Ruiz Ocaña[1], Alfonso M. Lechuga Sancho[1] y José Luis Lechuga Campoy[1]

[1]Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

El hipotiroidismo congénito (HC) es la causa más frecuente de retraso mental evitable y otras consecuencias potencialmente fatales. Por este motivo está establecido un sistema de cribado en el recién nacido, basado en la detección de niveles elevados de TSH. A pesar de su elevada eficacia, existen falsos negativos. Presentamos un caso de HC detectado tardíamente, con el objetivo de recordar las limitaciones de las técnicas de screening.

Caso clínico: Lactante de 5 meses, que ingresa en nuestra UCI-pediátrica por rechazo progresivo de las tomas, letargia, y escasa ganancia ponderal. Presenta mal estado general, palidez mucocutánea y rasgos dismórficos (hipertelorismo, filtrum nasal largo, boca "en carpa"). Cardiocirculatorio: tonos puros y rítmicos, sin soplos. FC: 170 lpm, TA: 70/30 mmHg. Relleno capilar retardado, pulsos débiles. Fontanela anterior amplia con un perimetro cefálico de 38 cm, disminución del tono muscular y persistencia de reflejos arcaicos. Antecedentes personales: fruto de una gestación gemelar sin incidencias y un peso al nacer de 2700 g. Cribado neonatal Negativo. Sostén cefálico al 4º mes. Entre las pruebas complementarias destacan una anemia microcítica, y una dilatación de cavidades izquierdas en la eco-cardio, junto a un leve derrame pericárdico que no compromete la función ventricular pero que persiste en el tiempo. Los niveles de TSH fueron > 200 mcrUI/ml con una T4L de 0.04 ng/ml. La gammagrafía tiroidea no muestra captación alguna del trazador y la ecografía cervical no identifica la glándula tiroides. Se inició el tratamiento sustitutivo inmediatamente, lográndose una normalización de los niveles de T4L en el primer control, y una recuperación cardiológica completa, sin embargo, persiste cierto grado de retraso del desarrollo.

Conclusiones: La paciente resultó ser un falso negativo del cribado neonatal que podría explicarse por la mezcla de sangre entre ella y su gemela debido al síndrome de transfusión feto-fetal. Por este motivo se acepta internacionalmente que a todos los recién nacidos gemelares se les debe repetir la determinación de TSH entre los 10 y 15 días de vida. Desconocemos el motivo de que no se realizara en este caso, pero se admite su obligatoriedad en gemelos, prematuros, recién nacidos de muy bajo peso y en los enfermos críticos.

09:25 **P572**

TUMORES DE OVARIO EN PEDIATRÍA.

Ana Castroviejo Gandarias[1], Victoria Díez Bayona[1], Desirée Morales Senosiain[1], Nerea González Temprano[1], María Chueca Guindulain[1], Sara Berrade Zubiri[1], María Sagaseta de Ilúrdoz Uranga[1], Miguel Ángel Martínez Bermejo[1] y Mirentxu Oyarzabal Irigoyen[1]

[1]Hospital Virgen del Camino, Pamplona/Iruña (Navarra)

Introducción: Los tumores ováricos son raros en pediatría, estimándose una incidencia de 2,6 casos/100.000 niñas/año. El 35% son malignos, y suponen el 1% -1,5% de los cánceres infantiles. Esta patología presenta una clínica variable e inespecífica, por lo que el diagnóstico suele ser tardío.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de las historias clínicas de las niñas con este diagnóstico en los últimos 5 años. Se recogen: clínica, edad, desarrollo puberal, diagnóstico, tratamiento y evolución.

Resultados: Entre 2005-2010 se han diagnosticado 27 lesiones tumorales ováricas. Edad: rango 1 mes - 16 años (? 11 años). 23 fueron benignos (85%) y 4 malignos (15%). De los tumores benignos el 77,9% fueron no neoplásicos (quistes foliculares, hemorrágicos o paraováricos) y el 7,4% neoplásicos (2 casos de teratoma maduro).

4 pacientes presentaron tumores malignos (rabdomiosarcoma embrionario, teratoma inmaduro, tumor mixto de células germinales y de estroma y tumor de células granulosas).

El 33% de los tumores (n=9) fueron en niñas prepuberales, siendo 3 casos malignos; el 66% en niñas postpuberales (n=18), siendo 1 caso maligno.

Presentación clínica al diagnóstico: dolor abdominal (62,9%, n=17), tumor palpable (14,8%, n=4), hallazgo casual (14,8% n=4), pubertad precoz (3,7%, n=1) y fiebre de origen desconocido (3,7%, n=1).

No precisaron ningún tratamiento 7 casos; se realizó cirugía en 20 casos (con conservación del ovario contralateral). En 26 casos se consiguió curación y 1 sigue en tratamiento quimioterápico.

Conclusiones: La mayoría de los tumores ováricos en pediatría son lesiones funcionales benignas en niñas postmenárquicas.

El dolor abdominal es la presentación más frecuente. Una clínica atípica (fiebre prolongada, pubertad precoz, tumor palpable) en niñas prepuberales se asocia con tumores malignos.

Un diagnóstico y tratamiento adecuados permiten la curación con preservación de la fertilidad.

09:30 **P573**

VIRILIZACIÓN FUGAZ.

Rafael López García[1], Francisco Girón Fernández-Crehuet[1], Juan Pedro López Siguero[1], María José Martínez-Aedo Ollero[1], Antonio Urda Cardona[1] y Antonio Jurado Ortiz[1]

[1]Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

Introducción: La pubertad precoz (PP) es la aparición de caracteres sexuales secundarios en una edad cronológica inferior en más de 2,5 desviaciones estándar a la media poblacional. La pubertad comienza en niñas entre los 8 y 13 años y en niños entre los 9 y 14 años. Existen dos tipos de PP: central (dependiente de GnRH) y pseudopubertad precoz (PPP) o periférica (independiente de GnRH).

Caso clínico: niño de 3 7/12 años de edad derivado, desde un hospital secundario, a la consulta de Endocrinología Infantil por aumento del tamaño del pene, cambio del tono de la voz y pubarquia desde hace unos 8-10 meses. Aporta: edad ósea: 6 años (Greuch-Pyle); ecografía abdominal: no masas suprarrenales ni lesiones ocupantes de espacio hepáticas; ecografía testicular: ambos testículos con tamaño y patrón ecográfico normales sin masas; hemograma y bioquímica rutinarias: normales; uroanálisis (incluido cortisol): normal; testosterona: 1,1 ng/ml (prepuberal hasta 0,5 ng/ml). EF: peso = 17,9 Kg (percentil 75), talla = 104,6 cm (percentil 75). Voz grave. Pene puberal (8 cm de longitud). Pigmentación escrotal aumentada. Testes en bolsas, de 1 cc. Pubarquia II y axilarquia +. Resto de la exploración por órganos y aparatos normal. Se solicitan: marcadores tumorales (alfafetoproteína y beta-HCG): negativos. Hormonas: androstendiona: 0,2 ng/ml (normal: 0,01-0,39), 17-OH-Progesterona: 0,1 ng/ml (0,19-1,59), DHA-S: 50 ng/ml (40-1910), FSH: 0,28 mUI/ml (0,3-1,5), LH 0,1 mUI/ml (< 0,2-1,3), estradiol: 5 pg/ml (<7-11), testosterona: 0,03 ng/ml. Reinterrogando a la familia, el padre se aplicaba tratamiento tópico con testosterona en zonas expuestas de la piel desde hacía un año por cáncer testicular que requirió orquiectomía y existía contacto físico frecuente entre el niño y su padre desde los últimos meses.

Conclusiones: a) La exposición a testosterona por vía transcutánea es una causa infrecuente de PPP. b) Una anamnesis cuidadosa y una pérdida en la secuencia de aparición de los caracteres sexuales secundarios son clave para su diagnóstico. c) Los pacientes tratados con esteroides sexuales deberían ser advertidos sobre los posibles riesgos de su administración a otras personas, sobre todo a niños por su mayor sensibilidad a los mismos, que conduciría a PP y talla adulta baja.

09:35 **P574**

ESTEATOSIS HEPATICA NO ALCOHÓLICA EN EL NIÑO OBESO Y SU RELACIÓN CON LA RESISTENCIA INSULÍNICA.

Serafín Rodríguez López[1], Mª de los Ángeles Santos Mata[1], Lourdes Muñoz Núñez[1], Fco. José Macías López[1], Mª Cruz Díaz Colom[1] y Priscila Zamora Reed[1]

[1]Hospital del S.A.S. de Jerez de la Frontera, Jerez de la Frontera (Cádiz)

Introducción: La esteatosis hepática es un hallazgo frecuente en niños obesos, no conociéndose con exactitud su fisiopatología, si bien conocemos que la insulinoresistencia y la hipertrigliceridemia están implicadas en su desarrollo.

Objetivo: Analizar la prevalencia de la esteatosis hepática identificada por ecografía en nuestros pacientes obesos, así como las características somatométricas y analíticas en ambos grupos de pacientes, con esteatosis y sin ella, valorando que factores de riesgo se relacionan con la misma.

Material y método: Hemos realizado un estudio descriptivo transversal en 100 niños controlados en Consultas de Endocrinología Pediátrica de nuestro Hospital con IMC>P: 95 y edades comprendidas entre 4-14 años. Han sido excluidos aquellos pacientes con causas secundarias de obesidad. Se analizan los antecedentes familiares, somatometría, determinaciones bioquímicas(glucosa, insulina, perfil lipídico, transaminasas, HOMA, acido úrico) y presencia o no de Acantosis nigricans en ambos grupos de estudio. Se realizó Ecografía hepática para definir o no la presencia de esteatosis. A todos los pacientes se les ha realizado el Test de TOG.

Resultados: De los 100 pacientes el 51% eran varones y el 49% mujeres. La edad media era de 10,8+/-1,5años.En el 50% había antecedentes de obesidad en uno de los progenitores. La prevalencia de esteatosis hepática era del 20%(varones 60% versus 40% mujeres).

Conclusiones: La prevalencia de esteatosis hepática detectada en nuestra población es similar a la publicada. Observamos que la presencia de esteatosis se relaciona de forma muy significativa con el aumento de IMC, cintura abdominal, hipertrigliceridemia, HOMA y la presencia de A. Nigricans. Estos parámetros pueden ser utilizados para valorar el riesgo de esteatosis.

Título tabla: Resultado del estudio.

	ESTEATOSIS HEPATICA (20)	SIN ESTEATOSIS HEPATICA (80)
Edad	13+ 1,7	10,4 + 1,5
Sexo (V/M)	12/08/11	39/40

Indice de Quetelec (kg/m2)	1,7+/-3,2	26,7+/-3
Cintura abdominal (cm)	99,5+/-8	90+/-15
Glucemia (mg/dl	85+/9	83+/-9
Insulinemia (mUI/ml)	17,5+/- 3,5	14+/-5,5
HOMA	3,8+/-1,5	2,9+/-1,1
Colesterol(mg/dl)	159,5+/-20	157+/-17
HDL(mg/dl)	39,9+/-3,8	48,6+/-4,8
TG(mg/dl)	123,1+/-6,4	74,4+/4,3
Ácido Úrico(mg/dl)	5,9+/-0,2	4,4+/-0,1
GOT(U/L)	40,6+/-2,7	26,3+/-0,9
GPT(U/L)	49,3+/-3,8	37,2+/-1,5
Acantosis Nigricans (%)	80	30
Antecedentes de obesidad (%)	60	46

09:40 **P575**

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE PACIENTES CON DIABETES MELLITUS TIPO 1.

María del Mar Núñez Cárdenas[1], María Torres Rico[1] y Ana Lucía Gómez Gila[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: Presentamos un estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con diabetes mellitus tipo 1 (DM1) revisados en consulta de endocrinología pediátrica de un hospital de tercer nivel en el año 2009.

Objetivos: analizar la edad, sexo, tipo de debut, comorbilidad autoinmune, hemoglobina glicada y péptido C al diagnóstico y autoinmunidad pancreática (Anti-GAD y Anti-IA2)

Pacientes y metodología: Revisión de historias de 178 pacientes vistos en el año 2009 en consulta de endocrinología pediátrica, con debut entre los 0 y 14 años .

Resultados: Del total de 178 pacientes, un 56,18% fueron varones, y un 43,82% mujeres. La edad media al diagnóstico ha sido de 5,95 años +/- 3,29. De 0 a 4 años debutó un 42,72%, de 5 a 9 un 41,56% y de 10 a 14 un 15,72%. En menores de 3 años, el 60% eran varones, siendo hasta un 73,62% de los casos varones en menores de 2 años. El diagnóstico se produjo en forma de cetoacidosis (CAD) en un 44,5 % de los casos. La hemoglobina glicada media al diagnóstico fue de 10.13% +/- 2.41 y el péptido C medio fue 0.71 ng/ml +/- 1.08. Hasta en un 21,91% de los casos se asociaba patología autoinmune, siendo la frecuencia de autoinmunidad tiroidea (AT) y celiaquía (EC) el 15,17% y 6.74% respectivamente. Los anticuerpos ligados a diabetes fueron positivos en un 69 % de los casos.

Conclusiones:

1. Alta frecuencia de debut en menores de 5 años
2. Predominio en varones en niños muy pequeños
3. Excesiva prevalencia de CAD como forma de comienzo
4. Positividad de la autoinmunidad pancreática inferior a la esperada
5. AT y EC similar a la descrita

09:45 **P576**

POLIMORFISMO EN EL PROMOTOR DE LA GLUCOKINASA (RS 1799884) Y ALTERACIÓN DE LA GLUCEMIA EN AYUNAS.

Rebeca Garrote Molpeceres[1], Patricia García Saseta[1], Pilar Bahillo Curieses[1], Florinda Hermoso López[1], Ángel Campos Barros[2] y Olga Zurita Muñoz[2]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid y [2]Hospital La Paz, Madrid

Introducción: La glucoquinasa(GCK) es uno de los principales reguladores de la glucemia plasmática en ayunas, controlando la secreción y biosíntesis de insulina en las células beta pancreáticas. Mutaciones en el gen de la GCK se han relacionado con la diabetes monogénica y neonatal. Recientemente se han descrito polimorfismos en su promotor asociados a incrementos en la glucemia plasmática en ayunas.

Caso Clínico: Varón de 7 años 7 meses que refiere sensación de mareo e inestabilidad de un año de evolución en relación con la ingesta de cantidades abundantes de hidratos de carbono de absorción rápida, ejercicio intenso y ayunas. Coincidente con sintomatología se han realizado exploración cardiológica, analíticas, controles de glucemias y tensión arterial que han sido normales, salvo glucemia en ayunas de 105 mg/dl. Antecedentes familiares de diabetes en dos generaciones previas. Exploración física: Peso: 40,7 kg (+ 2,45 DS), Talla: 142,1 cm (+ 2,78 DS), IMC: 20,24 kg/m2 (+1,44 DS), TA normal. Sobrepeso abdominal, no acantosis nigricans. Tanner I. Exploraciones complementarias: Glucemia basal 131 mg/dl, insulina basal 10,2 uUI/ml, péptido C basal 2,13 ng/ml (0,9-4). HbA1c 5,5 % (4-6), índice HOMA 3,29. Resto de bioquímica y sistemático sanguíneo normal. Sobrecarga oral de glucosa (SOG): glucemia basal de 131 mg/dl y a los 120 minutos 156 mg/dl con respuesta aumentada de insulina. Anticuerpos antiislotes pancreáticos, antiinsulina, antitirosinfosfatasa y antiglutámico decarboxilasa negativos. Se realiza monitorización continua de glucosa intersticial con sistema CGMS®, objetivándose controles glucémicos normales. El estudio de las diabetes monogénicas más frecuentes fue negativo, encontrándose el polimorfismo rs1799884 (G/A) en el promotor de la GCK. Evolución: El paciente permanece asintomático. Las alteraciones analíticas mejoraron tras normalización de IMC, manteniendo una discreta hiperglucemia en ayunas en algunas de las analíticas realizadas.

Conclusión: El polimorfismo en heterocigosis en el promotor de la GCK rs1799884 (G/A) se ha asociado en adultos con una alteración de la glucemia en ayunas que parece no progresiva con la edad y no asociada a un mayor riesgo de diabetes tipo 2 en el futuro, careciendo de datos en edad pediátrica.

09:50 **P577**

SÍNDROME DE INSENSIBILIDAD COMPLETA A LOS ANDRÓGENOS, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Javier Remedios Muro[1], Yolanda Castaño Muñoz[1], Jesús González de Buitrago Amigo[1], Ofelia Fernández de la Cruz[1], Antonio Polo Antúnez[1], Pedro Javier García Cuesta[1], Rebeca Martín Fernández[1], Ana Izquierdo Martín[1], Patricia Barros García[1] y Francisco Javier Arroyo Díez[2]

[1]Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres y [2]Hospital Materno Infantil, Badajoz

Introducción: El síndrome de insensibilidad a los andrógenos es la forma más frecuente de anomalía de la diferenciación sexual 46XY (anteriormente denominada pseudohermafroditismo masculino). Su incidencia se estima en 1/20.000-60.000 recién nacidos genéticamente varones. La falta de respuesta a los andrógenos es debida a una anomalía en el gen que codifica para el receptor de éstos. La resistencia completa a los andrógenos es responsable de un fenotipo femenino, sin ambigüedad genital, en sujetos con cariotipo 46XY.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente seguida en consulta por fenotipo femenino y antecedente de cariotipo 46XY en líquido amniótico confirmado al nacimiento. La exploración física pone de manifiesto unos genitales externos femeninos con labios mayores y menores discretamente hipoplásicos así como hernia inguinal bilateral. En el estudio hormonal destacan niveles normales de testosterona y dihidrotestosterona que aumentan significativamente tras administración de HCG. El estudio ecográfico muestra estructuras en ambos canales inguinales compatibles con testes; no se visualizan útero ni ovarios. La genitografía revela una vagina corta que termina en un fondo de saco ciego. El estudio del gen del receptor de andrógenos demostró una mutación puntual (cambio de C por T) en el codón 774 del exón 6. A la edad de 4 años, se realiza extirpación de ambas masas inguinales confirmándose tejido testicular en el estudio anatomopatológico. La paciente ha presentado un desarrollo ponderoestatural dentro de la normalidad, con una talla en el percentil 50, acorde con el contexto familiar. Con 12 años de edad cronológica y una edad ósea de 11 años y 6 meses, prepuberal, presenta niveles elevados de gonadotropinas, iniciándose tratamiento hormonal con estrógenos conjugados.

Conclusiones: 1. La presencia de "bultomas" en labios mayores o región inguinal en pacientes con genitales externos femeninos debe alertar de la posibilidad de un trastorno de la diferenciación sexual.

2. La gonadectomía es obligada dada la posibilidad de malignización, siendo el momento óptimo objeto de controversia.

09:55 **P578**

HIPOFISITIS LINFOCITARIA: UNA ENFERMEDAD MUY RARA EN LA INFANCIA.

Patricia Pérez González[1], Sonia Rivero Rodríguez[1], Silvia Domínguez Ramírez[1], Kishore Melwani Melwani[1] y María Elena Colino Gil[1]

[1]Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria, (Las Palmas)

La hipofisitis linfocitaria es una enfermedad rara de la hipófisis de origen autoinmune. Los síntomas y signos característicos están en relación con la región de la hipófisis afecta. El diagnóstico definitivo lo obtenemos a través de anatomía patológica pero la RMN (Resonancia Magnética Nuclear) nos puede dar datos altamente sugestivos. El tratamiento comprende la terapia hormonal sustitutiva, además de glucocorticoides u otros agentes inmunosupresores.

Presentamos el caso de un varón de 12 años que en un intervalo de 3 meses precisó ingreso hospitalario en dos ocasiones por Meningitis Aséptica. En ambas ocasiones el cultivo del L.C.R. (líquido cefalorraquídeo) fue negativo sin un diferencial celular en el citoquímico claro. La RMN con contraste demostró la presencia de una tumoración del eje hipotálamo-hipofisario. Comportamiento clínico de diabetes insípida, estudio hormonal normal. Marcadores tumorales negativos.

Tras valoración multidisciplinar y ante la sospecha diagnóstica de Hipofisitis linfocitaria se decide iniciar tratamiento corticoideo durante 3 meses. La RMN con contraste de control demostró la desaparición de la lesión hipotálamo-hipofisaria, confirmando la sospecha diagnóstica. Función endocrina en controles posteriores normal.

La hipofisitis linfocitaria es una enfermedad muy rara en la infancia. Existen aproximadamente 25 casos descritos en la bibliografía, por lo que las características específicas no se conocen bien y se precisa hacer un diagnóstico diferencial respecto a otras lesiones en la hipófisis.

10:00 **P579**

HIPERTIROIDISMO NEONATAL TRANSITORIO.

Noelia Mª Cadenas Benítez[1], Mercedes Livia Llempen López[1], Ana Lucía Gómez Gila[1] y Rosa M. Domínguez Gutiérrez de Ceballos[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El hipertiroidismo neonatal (HN) es una rara patología endocrina que afecta a 1 de cada 25.000-50.000 nacidos vivos. Su causa más frecuente es la enfermedad de Graves Neonatal o HN Transitorio, secundario al paso transplacentario de anticuerpos estimulantes de tiroides (TSI) procedentes de la madre.

Caso Clínico: Recién nacido mujer, remitida con 10 días a Endocrinología Pediátrica por sospecha de hipertiroidismo.

Producto único de gestación a término (38 semanas) con antecedentes de madre hipertiroidea tratada en el embarazo con propiltiuracilo y levotiroxina. Parto eutócico. Apgar 10-10-10. Peso natal 3230 gr.

En sangre de cordón se constata una TSH por encima del punto de corte (51mUI/ml). Al repetir la determinación en suero presenta una TSH de 0.18 µU/ml (baja), T4 libre 4.94 ng/dl y T3L de 9.54 pg/ml (elevadas), motivo por el que se deriva a nuestra Unidad. Presenta un llanto irritable, aumento del tono muscular, temperatura corporal elevada y taquicardia de 170-210 lpm. Se ingresa en la Unidad de Cuidados Generales de Neonatología y se inicia tratamiento con lugol (1 gota/kg/día) durante 6 días, propranolol (2 mg/kg/día) y metimazol (0.5 mg/kg/día) orales. Permanece ingresada durante 15 días sin incidencias, apreciándose una normalización progresiva de los niveles de TSH y hormonas tiroideas. Los anticuerpos anti-TSH están elevados (2.46 U/l). Tras 2.5 meses de tratamiento con metimazol como inhibidor de la síntesis de hormonas tiroideas y betabloqueante, la paciente se encuentra en situación eutiroidea, con TSH de 2.49 µU/ml y T4 libre de 1.45 ng/dl, suspendiéndose la medicación un mes más tarde, tras la negativización de los anticuerpos anti-TSH.

Conclusiones: El hipertiroidismo neonatal constituye una urgencia endocrinológica que precisa de diagnóstico precoz y un tratamiento correcto.

El cribado neonatal no es habitualmente útil para el diagnóstico de esta patología ya que está diseñado para detectar el hipotiroidismo congénito.

Un equipo multidisciplinar resulta imprescindible para el buen manejo del HN transitorio.

10:05 **P580**

DEFORMIDAD DE MADELUNG COMO SIGNO GUÍA DE LA DISCONDROSTEOSIS DE LÉRI-WEILL. EVOLUCIÓN CLÍNICA TRAS INICIO DE TRATAMIENTO CON HORMONA DE CRECIMIENTO.

Nuria Martín Ruiz[1], Ana María Cabrejas Lalmolda[1], Sofía Congost Marín[1], José Ignacio Perales Martínez[1], Antonio de Arriba Muñoz[1] y José Ignacio Labarta Aizpún[1]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: La deformidad de Madelung describe una variedad de alteraciones de la muñeca caracterizadas por una prematura fusión de la fisis distal del radio, con deformidad consecuente del cúbito distal y muñeca. Criterios radiológicos para el diagnóstico son: alteraciones del radio, cúbito y carpo. Etiológicamente, estas anomalías pueden ser divididas en deformidades postraumáticas, displásicas e idiopáticas.

Objetivos: Descripción de un caso clínico portador de esta anomalía bilateral de muñecas, que fue el signo guía para el diagnóstico etiológico. Evolución tras inicio de tratamiento con hormona de crecimiento.

Caso: Niña de 9 años remitida que presenta deformidad dolorosa de ambas muñecas. Antecedentes familiares: sin interés. Antecedentes personales: Diagnóstico durante de las gestación de longitud corta de huesos largos, amniocentesis normal. Parto y periodo neonatal sin incidencias. Peso al nacimiento: 3150 g. Talla: 51 cm. Desarrollo psicomotor normal. Exploración física: Estatura: 121,9 cm (<P3), segmento inferior corto, envergadura: 110,5 cm. Cúbito valgo (no hábito Turner). Extremidades superiores mesomélicas. Peso: 28,6 (P 25). Estadío puberal (Tanner): I.

Pruebas complementarias: Bioquímica y función tiroidea normales. IGF-1: 30 ng/ml. Resto de estudio hormonal normal. Edad ósea correspondiente a su edad. Densitometría ósea: Z-Score: -0,47. Test de ejercicio y propanolol: GH 30 ng/ml. Cariotipo: 46XX, estudio genético gen SHOX: Detección de delección en SHOX/PAR 1. Evolución: Tras realizarse el diagnóstico de Discondrosteosis de Léri-Weill se inicia tratamiento con GH, observándose una buena respuesta (velocidad de crecimiento de hasta 6,7cm/año). En la actualidad mantiene tratamiento hormonal y seguimiento en nuestra consulta.

Conclusión: La Discondrosteosis de Léri-Weill es la forma más frecuente de displasia esquelética mesomélica, con una prevalencia estimada de 1:2000, siendo la deformidad de Madelung su manifestación clínica más característica. Se produce por la alteración del gen SHOX (short stature homeobox-containing gene), localizado en el extremo distal del brazo corto de los cromosomas X e Y (región PAR1), cuya deficiencia es responsable o está implicada en diferentes formas clínicas de talla baja: Alteración en heterocigosis (idiopática, asociada al síndrome de Turner o a Discondrosteosis de Léri-Weill) o en homocigosis (Displasia mesomélica de Langer).

Título imagen: Radiografía que muestra la deformidad de Madelung.

10:10 **P581**

¿PUEDE EL HIPOTIROIDISMO ALTERAR EL CURSO DE UN DEBUT DE DIABETES TIPO 1?.

Manuel Arturo Paz Lovera[1], María Sanz Fernández[1], María José Alcazar Villar[1] y Mª José Rivero Martín[1]

[1]Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada (Madrid)

Introducción: la asociación de diabetes tipo 1 e hipotiroidismo autoinmune es bien conocida. Entre un 2 y un 5% de los pacientes con diabetes tipo 1 desarrollarán hipotiroidismo. Generalmente el desarrollo de ambas enfermedades no es coincidente.

Presentamos un caso del diagnóstico de un debut de diabetes tipo 1 durante el estudio de un hipotiroidismo.

Caso clínico: niña de 8 años remitida por su pediatra por presentar en el curso de un estudio por ganancia ponderal excesiva analítica con T4L: 0.52 ng/dl (N: 0.89-1.8), TSH: 608.33 mcU/ml (N: 0.35-5.5), Ac. antiTPO:> 1300 U/ml. Glucemia basal: 330 mg/dl. HbA1c: 11.8 %.El único síntoma referido por los padres es la ganancia ponderal y la astenia. Tras entrevista dirigida refieren polidipsia de 3 meses de evolución sin poliuria ni polifagia. No nicturia.

Exploración física: Peso: 42.650 kg (+ 2.21DS); Talla: 134 cm (+1.3DS) IMC: 23.8 kg/m2 (+3.03DS). Piel seca. Bocio grado 2 de consistencia firme (foto 1). Discreto mixedema pretibial. No acantosis nigricans. Resto normal.

En el sistemático de orina presentaba glucosuria (+) y cetonuria negativo; la gasometría capilar fue normal (pH: 7.34, bic: 24 mmol/l, EB: -1,5 mmol/l).

Se inicia tratamiento según protocolo de debut de diabetes tipo 1 con hiperglucemia sin acidosis.A las 24 horas se inicia tratamiento con levotiroxina a dosis inicial de 25 mcg/día con aumento progresivo de la dosis hasta 50 mg/día.

Analítica extraída previo al inicio de la insulinoterapia: insulina basal: 3.9 mcU/ml (N: 2.6-24.9), Péptido C: 1.42 ng/ml (N: 0.78-1.89), Ac. Anticélulas de islotes: negativo, Ac. Antiinsulina: 0.849 U/ml (N: 0-2.4), Ac. antiIA2: 418,78 U/ml (N: 0-10), Autoanticuerpo antiGAD: 275.22 U/ml (N: 0-5). Estudio de enfermedad celiaca: negativo.Estudio suprarrenal: cortisol basal: 20.49 µg/dl (N: 4.30-22.49). 17OHP: 0.55 ng/ml (N<3) .

Ecografía tiroidea:compatible con enfermedad tiriodea difusa.

Evolución: adecuado control glucémico a la semana del ingreso y normalización de la función tiroidea a los 2 meses del inicio del tratamiento sustitutivo.

Comentarios: La disminución del metabolismo basal por el hipotiroidismo severo de la paciente fue el responsable de la ausencia de clínica cardinal y cetoacidosis con HbA1c al debut de 11.8%.

La importancia de descartar la asociación de otra patología autoinmune (suprarrenal) que nos haría pensar en la existencia de un síndrome plurigladular autoinmune.

Título imagen: Foto 1.

10:15 **P582**

SÍNDROME DE KLINEFELTER ASOCIADO A TALLA BAJA.

María Fournier Carrera[1], Pilar Bahillo Curieses[1], Marta Muñoyerro Sesmero[1], Carolina González González[1] y Mª José Martínez Sopena[1]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid

Introducción: El Síndrome de Klinefelter afecta a 1 de cada 600 varones. Su diagnóstico en la etapa prepuberal es dificultoso, debido a la ausencia de manifestaciones clínicas significativas, aunque uno de los datos clínicos más característicos es la talla elevada.

Caso clínico: Varón de 8 años 7 meses con hipocrecimiento armónico. Antecedentes familiares: Talla diana 171,7cm. Antecedentes personales y patológicos a destacar: Somatometría normal al nacimiento. Coeficiente intelectual de 66, precisando apoyo en la escolarización. Exploración física: Peso: 24,3 Kg (-1,06 DS), talla: 118 cm (-2,58 DS), IMC: 17,48 kg/m2 (-0,21DS); talla ajustada al patrón parental (-1,72 DS). Hipertelorismo discreto con epicantus y testes 2 cc de características normales. Exploraciones complementarias: Analítica sanguínea y de orina, TSH, T4-L e inmunoglobulinas normales. Serología de enfermedad celiaca negativa. IGF1: 68 ng/ml (38-247), IGFBP3: 2,25 mcg/ml (1,7 -3,52). Edad ósea de 6 años (-2 a 7 m). Evolución: Enlentecimiento del ritmo de crecimiento, retraso madurativo óseo mantenido y valores de IGF1 sucesivos en límites bajos. Estudio dinámico de GH (insulina y clonidina) con respuesta baja (GH basal 0,13 ng/ml, pico 4,36 ng/ml// GH basal 2,38 ng/ml, pico 3,30 ng/ml, respectivamente). RM craneal: Silla turca de volumen reducido con hipófisis normal. Inicia tratamiento con rGH a los 12 años y 6 meses con buena respuesta. Comienzo de la pubertad a los 14 años, con aumento progresivo del volumen testicular, alcanzando a los 16 años volumen testicular 10 cc y pubarquia estadio IV de Tanner. A los 17 años, reducción del volumen testicular (3cc) manteniendo pubarquia y crecimiento peneano, con testosterona 1,78 ng/ml (1,81-18). Las gonadotropinas basales y el cariotipo confirman el diagnóstico de síndrome de Klinefelter.

Conclusiones: Es interesante destacar la rara asociación entre síndrome de Klinefelter y talla baja con déficit de GH. Existen pocos casos descritos y están relacionados con la variante 49XXXXY y el isocromosoma Xq.

10:20 **P582,1**

CASO DE DIABETES INSÍPIDA CENTRAL EN GRAN PREMATURA.

María Montes Granda[1], Sara Bueno Pardo[1], Lorena Miñones Suárez[1], Reyes Fenández Montes[1], Sonia Lareu Vidal[1] y Francisco Rivas Crespo[1]

[1]Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias)

Introducción: La diabetes insípida central (D.I.C.) es muy infrecuente en la etapa neonatal. Su etiología más frecuente se relaciona con procesos hemorrágico-isquémicos que afectan a las neuronas magnocelulares hipotalámicas. Sólo en contadas ocasiones se debe a déficit del gen de la arginina vasopresina (AVP).

Caso clínico: Se trata de una recién nacida tras gestación no controlada de 26 semanas, de parto vaginal distócico (parálisis bilateral de Erb) con expulsivo prolongado. Apgar 8/10 (intubada), peso 980g (+0,2DS) y 35,5cm (+0,8DS) de longitud. Ambos padres son inmigrantes marginales y tiene dos hermanas sanas. Presentó enfermedad de membrana hialina grado I, ictericia y sepsis nosocomial por Staphylococcus haemolyticus. En la primera semana de vida se detectó hipernatremia asintomática autolimitada. Su evolución fue favorable posteriormente, con buena tolerancia, aunque con ganancia ponderal lenta. A las 8 semanas de vida, debido a un síndrome febril, se confirmó hiperosmolaridad plasmática (314 mOsm/Kg), con hipernatremia (154 mmol/L) y ADH <1,31 pg/mL. No sufría pérdida aguda de peso, aunque su diuresis en las últimas horas era elevada (5-6,8mL/Kg/h). Con el diagnóstico de D.I.C. se inició la administración de desmopresina subcutánea ajustada según la respuesta de la niña, a 0,12 mcg/12 h, obteniéndose satisfactoria evolución: natremia de 142 mmol/L, osmolaridad plasmática de 297 mOsm/Kg, ganando 120 g/semana, y con crecimiento adecuado (longitud de 51 cm a los 4,5 meses, edad a la cual comenzó a dirigir su mirada para seguir objetos). Facies normal. No obstante, su labilidad metabólica (prematura) propició varios episodios de hipernatremia moderada manifestados clínicamente con hipertermia y vómitos. Ninguno de hiperglucemia. La resonancia magnética cerebral mostró una morfología hipotálamo-hipofisaria normal, sin la señal neurohipofisaria. No asocia disfunción hormonal adenohipofisaria.

Conclusión: La diabetes insípida central neonatal es una patología infrecuente, que puede aparecer de forma sutil y sin relación con ningún proceso hipotálamo-hipofisario lesivo aparente o conocido. El estudio del gen AVP identifica los infrecuentes casos genéticos.

10:25 **P582,2**

SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS Y TUMOR DE CÉLULAS DE SERTOLI.

Leonor Arranz Arana[1], Elena Artola Elizalde[1], Vanesa Cancela Muñiz[1], Miren Satrustegi Aritziturri[1], M. Isabel García Goikoetxea[2] y José Luis Ramos García[1]

[1]Hospital Nuestra Sra. de Aránzazu, Donostia-San Sebastián (Guipúzcoa) y [2] Centro de Salud de Hondarribia, Hondarribia (Guipúzcoa)

Introduccion. El Síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) es un proceso hereditario autosómico caracterizado por la asociación de pigmentación mucocutánea y múltiples pólipos hamartomatosos con invaginaciones frecuentes y riesgo aumentado de desarrollar tumores gonadales y otros procesos malignos. Se describe un caso de SPJ, ginecomastia bilateral y tumores testiculares de células de Sertoli.

Caso Clinico. Niño de 5 años 4 meses presenta múltiples manchas melánicas en labios y mucosa bucal desde el año de edad. En los últimos 6 meses refiere aumento de mamas de predominio derecho. AP: PN: 3090 g. Rectorragias aisladas al año de edad.

Peso: 17.7 kgr (P 25). Talla: 112.5 cms (P 50-75). BEG . Auscultación cardiopulmonar y abdomen normales. Mamas: Tanner III/II. Testes: 6/5 ml, sin masas palpables.

Datos complementarios: Hb 13,4 gr/dl. Hto 38%. VCM 84. Bioquímica y coagulación normales. Endoscopia digestiva alta : inflamación mixta de configuración polipoide. Cultivo: Helicobacter pylori . Colonoscopia normal.

FSH 0.2 U/L ; LH 0.1 U/L; Testosterona total 0.03 ng/mL; Estradiol 17-b : 10,9 pg/mL (n 0-25) ; 17OH, DHEAS, cortisol, prolactina, beta-hCG y alfafetoproteina: normales.

Edad ósea: 6 años 7m. Ecografía: calcificaciones en ambos testículos y bolsa escrotal izquierda. Biopsia testicular bilateral: túbulos dilatados con proliferación de células de Sertoli de citoplasma eosinófilo y frecuentes calcificaciones sin extensión extratubular. Neoplasia intratubular de células de Sertoli. Estudio genético molecular: portador de la variante c.731C>A, pT244N en el gen STK11 , cromosoma 19p13.3. El estudio genético molecular del padre y madre fueron normales.

Evolución: La aceleración talla y aumento mamario en los últimos 6 meses con el hallazgo de neoplasia intratubular de células de Sertoli en la biopsia testicular (probable alta actividad de la aromatasa) fundamentan el tratamiento con inhibidores de la aromatasa. La respuesta es favorable con remisión de la ginecomastia y disminución de la velocidad de crecimiento.

Comentarios: La ginecomastia es una manifestación descrita en pacientes que desarrollan tumores de células de Sertoli , hallazgo infrecuente en niños con SPJ. Es preciso un estrecho seguimiento de los afectos dado el riesgo de invaginación y una amplia variedad de canceres en edades tempranas.

Sábado, 18 de junio (09:00 – 10:30)

INFECTOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

09:00 **P583**

LINFOHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA ¿PRIMARIA O SECUNDARIA? DIFICULTADES DIAGNÓSTICAS.

Sandra Díaz Parra[1], Esmeralda Núñez Cuadros[1], Olga Escobosa Sánchez[1], Francisco Jesús García Martín[1] y Antonio Urda Cardona[1]

[1]Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

Introducción: Los síndromes hemofagocíticos (SH) son procesos de disregulación inmune en los que se produce una activación y proliferación incontrolada, no maligna, de macrófagos y linfocitos T. Se distinguen dos formas, primaria y secundaria, las cuales son indistinguibles clínicamente, y ambas pueden tener un antecedente infeccioso como desencadenante.

Caso clínico: Lactante de 1 mes con fiebre de 48 horas de evolución sin otra sintomatología. Antecedentes familiares: hermana fallecida con 3 meses por causa desconocida. Padres consanguíneos. Exploración: Palidez cutáneo-mucosa, soplo sistólico II/IV, hepatomegalia (3cm) y esplenomegalia (5cm). No aspecto séptico. Pruebas complementarias: Hb: 6,9 g/dl; plaquetas: 63.000/mm3; PCR:123 mgr/l y GOT/GPT: 133/96. Inicia antibioterapia empírica y se amplía estudio, destacando: Ferritina: 2187 ng/ml; Triglicéridos: 291 mg/dl; Fibrinógeno: 149 mg/l; CD25 soluble: 1644 U/ml. Sospechando SH se realiza estudio en médula ósea que no objetiva hemofagocitosis. Despistaje infeccioso negativo mediante cultivos y serologías. A nivel hematológico mala evolución con pancitopenia grave (nadir Leucocitos: 2830; Neutrófilos: 370; Hb: 3,1; Plaquetas: 23000) por ello se inicia tratamiento específico según el protocolo establecido de HLH 2004 y ampliar estudio de linfohistiocitosis hemofagocítica familiar. Tras 17 días del tratamiento presenta recuperación progresiva de series hematológicas junto con normalización de perfil bioquímico y reducción considerable de la hepatoesplenomegalia. Tras estudiar los genes de perforina y sintaxina 11, no se ha encontrado mutación. Actualmente se está realizando estudio de compatibilidad a la familia para valorar trasplante de progenitores hematopoyéticos.

Conclusiones: El diagnóstico de los SH puede resultar difícil, ya que no siempre se cumplen desde el inicio todos los criterios diagnósticos. Es complicado diferenciar entre formas primarias y secundarias ya que las formas familiares pueden ser desencadenadas también por un agente infeccioso; además hay mutaciones genéticas no descritas aún. Siempre que se sospeche causa secundaria hay que iniciar tratamiento etiológico, pero si no regresa o no se encuentra causa secundaria es importante iniciar de forma precoz tratamiento específico para mejorar su pronóstico.

09:05 **P584**

ARTRITIS TUBERCULOSA DE LOS HUESOS DEL TARSO COMO REACTIVACIÓN DE TUBERCULOSIS PULMONAR.

Lourdes Muñoz Núñez[1], David Gómez Pastrana Durán[1], Carmen Aragón Fernández[1], Mª Cruz Díaz Colom[1], Priscila Zamora Reed[1] y Joaquín Ortiz Tardío[1]

[1]Hospital del S.A.S. de Jerez de la Frontera, Jerez de la Frontera (Cádiz)

Caso clínico: Niña de 17 meses que en el estudio de contactos de un familiar con un adulto con tuberculosis pulmonar bacilífera presenta tuberculina positiva y radiografía de tórax normal, iniciando tratamiento de infección tuberculosa latente con isoniacida. A los tres meses de tratamiento comienza con tos de carácter traqueal presentando adenopatías mediastínicas y afectación pulmonar, por lo que se administró pauta de 6 meses (2 HRZE + 4HR). No se apreciaron efectos adversos durante el seguimiento y la radiografía de tórax en la última revisión fue normal.

A los 6 meses consulta de nuevo por una celulitis de la cara externa del tobillo izquierdo, iniciándose tratamiento antibiótico parenteral sin mejoría. Tras supuración espontánea se visualizan BAAR. Al rehistoriar a la madre, ésta reconoció que la parte final del tratamiento de la tuberculosis pumonar lo realizaron unos familiares, sin poder asegurar que se hiciera de forma correcta.

Se realiza RM visualizando absceso en partes blandas de región maleolar interna y afectación de las articulaciones medio tarsianas del pie izquierdo, fundamentalmente astrágalo-escafoidea y del escafoides con las cuñas. La radiografía de tórax fue normal.

Ante la posibilidad de resistencia se inició tratamiento antituberculoso, con isoniacida, rifampicina, pirazinamida, etambutol, estreptomicina y levofloxacina. Tras comprobar que el bacilo tuberculosos era sensible a todos los fármacos (estudio por PCR de mutaciones a isonicida y rifampicina, y posteriormente cultivo y antibiograma) se mantuvo con los fármacos de primera línea (HRZE). La evolución ha sido lentamente favorable con inflamación y secreción purulenta durante las primeras semanas. No se han apreciado efectos secundarios de la medicación en los controles.

Comentarios. La recaída de la tuberculosis en la infancia es poco frecuente. Destaca en este caso la distinta localización de la enfermedad y en zona poco habitual. En estos casos, debe sospecharse la posibilidad de mala adherencia al tratamiento y estudiar la sensibilidad a fármacos.

09:10 **P585**

INFECÇÃO POR PARVOVIRUS B19: DIAGNÓSTICO E COMPLICAÇÕES.

Maria Inês Mascarenhas[1], Paula Correia[1] y Maria João Brito[1]

[1]Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Lisboa, Portugal

Introdução e Objectivos: A infecção por parvovirus B19 (PB19) pode ser assintomática ou provocar doença de gravidade variável. O quadro clínico mais frequente é o eritema infeccioso, mas a doença pode cursar com alterações hematológicas, articulares ou outras formas mais raras. Crianças com determinadas condições subjacentes têm risco de curso clínico mais grave.

O objectivo do nosso trabalho foi a caracterização dos casos de infecção por PB19 em crianças internadas num hospital terciário da área da Grande Lisboa.

Material e Métodos: Estudo descritivo, de 2004 a 2010, das infecções por PB19 diagnosticadas por serologia (2 amostras com intervalo de 4 semanas) ou PCR. Analisaram-se dados demográficos, epidemiológicos, clínicos, laboratorais e evolução

Resultados: Registaram-se 19 crianças, com mediana de idades de 7 anos (6M-10A), 42% nos meses de verão. A maioria (95%) frequentava escola/infantário e 15 crianças (79%) tinham doença crónica: doença de células falciformes (15), talassémia minor [2], esferocitose hereditária [1] e lúpus sistémico generalizado [1].

A infecção por PB19 ocorreu em crianças com aplasia medular (14); crise vaso-oclusiva [2] poliartrite [2] e doença de Kawasaki [1]. As manifestações clínicas mais frequentes foram palidez (84,2%), cansaço (73,7%) e febre (68,4%). A mediana da hemoglobina foi 4g/dL (mínimo 2g/dL) e dos reticulócitos 15000/µL (mínimo 10000/µL). Ocorreram complicações em 15 doentes: anemia grave com necessidade de transfusão de concentrado eritrocitário (15) e trombocitopénia com necessidade de transfusão de plaquetas [1]; 14/19 doentes tinham doença hematológica prévia. Três crianças fizeram imunoglobulina ev. Doze doentes necessitaram de cuidados intensivos por instabilidade hemodinânica na sequência de anemia grave (Hb<5g/dL). A média de internamento foi de 9,5 dias (SD±9,9; 3-45). A evolução foi favorável em todos os casos e nenhum necessitou de transplante de medula óssea.

Comentários: A infecção por PB19 pode ser potencialmente grave em crianças com doença crónica, nomeadamente hematológica. Na nossa amostra verificou-se que a ocorrência de complicações foi mais frequente nas crianças com doenças hemolíticas prévias. Nestes doentes a clínica é inespecífica e a infecção frequentemente subdiagnosticada sendo por isso necessário um elevado índice de suspeição.

09:15 **P586**

INFECÇÃO POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE EM CRIANÇAS HOSPITALIZADAS.

Ana Laura Ganhão Fitas[1], Catarina Carrusca[1], João Brissos[1] y Florbela Cunha[1]

[1]Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira (Lisboa), Portugal

Introdução: M. pneumoniae é uma bactéria ubíqua responsável por diversas manifestações clínicas pulmonares e extra-pulmonares, cujo diagnóstico é habitualmente feito por serologia. No Serviço não dispomos de resultado em tempo útil, pelo que é particularmente importante esta revisão.

Material e métodos: Estudo descritivo retrospectivo. Consulta da base de dados informatizada e processos de crianças internadas de 03/2006 a 01/2010, com diagnóstico de infecção aguda a M. pneumoniae (ELISA, IgM título superior a 1:32). Comparação com estudo relativo a 2000-2006. Resultados: Foram internadas através da urgência 43 crianças, de idades entre 1 e 14 anos (35% com menos de 5 anos), 60,5 % do sexo feminino, com distribuição sazonal homogéna. A maioria recorreu por febre (88,4%) e tosse (55,8%), e 10% por exantema, mialgias ou prostração. O tempo de evolução dos sintomas variou entre 1 e 30 dias, mediana de 6. Estavam medicadas com antibiótico 53,5%, 91,3% com beta-lactâmicos. A auscultação pulmonar revelou alterações unilaterais (48,8%), bilaterais (31,7%) ou foi normal. Radiologicamente, padrão alveolar em 55,8% e intersticial em 20,9%. Laboratorialmente, a mediana de PCR foi 3,1mg/dL, com máximo de 34,1mg/dL; leucócitos superiores a 15000/uL em 21%. Pesquisa de vírus respiratórios em 15 crianças, das quais 6 com co-infecção viral (influenza A, metapneumovírus humano, adenovírus, parvovirus B19, parainfluenza 1 e 3). Foram medicados com macrólidos 24,4%. O tempo máximo de febre foi de 17 dias, com mediana de 6. Os diagnósticos mais frequentes foram: penumonia lobar (53,5%), pneumonia intersticial (23,3%), derrame pleural (11,6%) e agudização de asma (9,3%). Houve manifestações extra-pulmonares em 27%, as mais frequentes foram miosite aguda, síndrome febril indeterminada e síndrome mononucleósica. A referir pela raridade um caso de eritema nodoso e um de síndrome nefrítica.

Conclusões: À semelhança de outras séries e dum estudo prévio no Serviço, a idade das crianças foi inferior e a proporção de pneumonia com padrão lobar foi superior às classicamente descritas. A evolução favorável, apesar de só ¼ dos doentes ter feito terapêutica com macrólidos faz reflectir no carácter auto-limitado das infecções a M. pneumoniae. Destaque-se o papel da agudização da asma e das co-infecções virais no agravamento clínico determinante do internamento.

09:20 **P587**

TOSFERINA EN LACTANTES PEQUEÑOS. ¿CONSTITUYEN UN GRUPO DE RIESGO?.

Mª Cruz Díaz Colom[1], David Gómez-Pastrana[1], Lourdes Muñoz Núñez[1], Priscila Zamora Reed[1], Serafín Rodríguez López[1] y Joaquín Ortiz Tardío[1]

[1]Hospital del S.A.S. de Jerez de la Frontera, Jerez de la Frontera (Cádiz)

Introducción: Se describe un aumento en la incidencia de tos ferina en los últimos años en adolescentes y adultos jóvenes, así como en lactantes pequeños. Se atribuye a un incremento en la circulación de B. pertussis junto con una reducción de la inmunidad inducida por la vacuna en adolescentes y adultos, los cuales constituyen fuente de contagio de lactantes pequeños que aun no han recibido la vacunación adecuada. Existe además mayor concienciación de la enfermedad entre los profesionales, con uso de mejores técnicas para el diagnóstico, aumentando así la comunicación de casos.

Presentamos 9 casos clínicos de tos ferina en lactantes entre 1 y 3 meses, diagnosticados en un periodo de 2 años en nuestro servicio. Cuatro casos tenían 1 mes y los otros 5, eran mayores de 2 meses, habiendo recibido, 3 de ellos, la primera dosis de vacuna DTPa. Todos los casos presentaron una clínica similar de tos accesiforme, cianosante y algunos casos con "gallo" inspiratorio, la mayoría de ellos precedido por cuadro catarral los días previos, presentando 4 casos, sibilantes y/o crepitantes al ingreso. En el hemograma, la leucocitosis fue variable desde 8.000 a 40.000 leucocitos, pero todos presentaron linfocitosis mayor del 60%. Se realizó serología de B. pertussis en 4 de los casos siendo negativa en todos. La PCR (reacción en cadena de polimerasa) a B.pertussis se realizó en todos los casos con resultado positivo. En todos los casos se realizó investigación de VRS en exudado nasal siendo positivo en 2 de ellos. Todos fueron tratados con macrólidos y terapia de soporte, requiriendo oxigenoterapia 7 de ellos, con una evolución favorable todos ellos, salvo un caso de complicación con neumotórax. El tiempo de estancia media fue 10 días (Rango: 5-21).

Comentarios: Debemos incluir la tos ferina en el diagnóstico diferencial ante un cuadro clínico sugestivo en lactantes pequeños, valorando iniciar antibioterapia precoz, dada la mayor morbilidad en los mismos. Para el diagnóstico de confirmación, se recomienda preferentemente la PCR o el cultivo de secreciones nasofaríngeas con una alta sensibilidad y especificidad. Algunos organismos oficiales recomiendan mejorar las medidas preventivas mediante vacunación con dosis booster a adolescentes y adultos, incluso a madres en el puerperio inmediato, disminuyendo así el riesgo de contagio a lactantes pequeños.

09:25 **P588**

BARTONELOSIS HEPATOESPLÉNICA COMO CAUSA DE FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO: UN RETO DIAGNÓSTICO.

Eloísa De Santiago García-Caro[1], Esther Moreno Medinilla[1], Esmeralda Núñez Cuadros[1], David Moreno Pérez[1] y Antonio Urda Cardona[1]

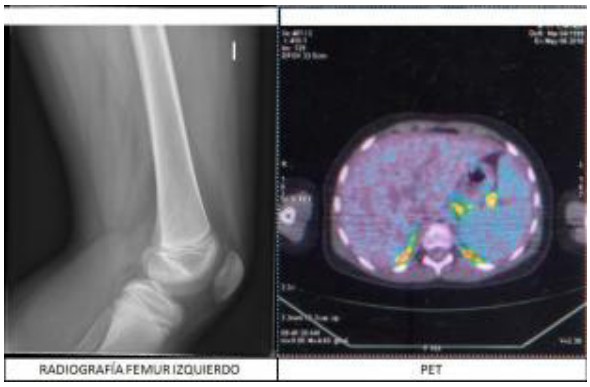
[1]Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: La forma de presentación habitual de la infección por Bartonella henselae (BH) es la enfermedad por arañazo de gato. En un 5-25% de los casos se describen formas atípicas con compromiso sistémico que se pueden manifestar como fiebre de origen desconocido (FOD) como único síntoma, de ahí el reto diagnóstico.

Caso Clínico: Niño de 10 años con cuadro de 45 días de evolución de fiebre (40ºC), dolor abdominal intermitente, cefalea, astenia y artromialgias. AP: contacto con perro. Ingreso previo en hospital de origen durante 12 días. Aporta: hemograma con leucocitosis y neutrofilia, PCR elevada, serologías y Mantoux negativos, así como Rx tórax, ecografía abdominal y TC toracoabdominopélvico normales. Sospecha diagnóstica: Artritis idiopática juvenil de inicio sistémico. En nuestro centro se recibe con estado general conservado y palidez cutáneo-mucosa, resto normal. Pruebas complementarias: leucocitosis (23.510/mm3) con neutrofilia (85.9%), PCR 191.2 mg/l, VSG 55 mm. Serologías toxoplasma, CMV, VEB, rickettsia, coxiella, borrelia, bartonella, leishmania, micoplasma y brucella negativas. Hemocultivos negativos. Eco abdomen: hepatoesplenomegalia discreta con algunos nódulos esplénicos y adenopatías en hilio. TC cráneo y torácico normales. Rx huesos largos: lesión lítica metafisaria distal del fémur izquierdo sin captación gammagráfica. Aspirado médula ósea: mielograma normal con PCR a BH y M. tuberculosis negativas. Tras quedar afebril 48 horas se decide alta reiniciando fiebre intermitente, cefalea intensa, astenia y artralgias esporádicas. Ante la sospecha de síndrome linfoproliferativo se realiza PET con captación a nivel esplénico por lo que se decide biopsia laparoscópica que no resulta concluyente. En analítica de control se recibe serología positiva a BH (IgG 1/400) iniciando tratamiento con Claritromicina y Rifampicina. Actualmente asintomático, con normalización analítica, y disminución progresiva del número y tamaño de los nódulos.

Comentarios: Es necesario incluir a BH en el estudio de FOD aún en ausencia de linfadenopatía periférica, sobre todo si hay afectación esplénica. Aunque el test diagnóstico más sensible es la PCR, en ocasiones es necesario repetir la serología para descartar seroconversión como ocurrió en nuestro caso.

Título imagen: Lesión lítica femur izquierdo y PET con captación esplénica.



09:30 **P589**

PRIMER CASO DE ENFERMEDAD DE CHAGAS CONGÉNITA EN NUESTRO HOSPITAL.

Ana Carbonero Santaella[1], Paula Crespo Moreira[1], Pedro Terol Barrero[1] y Joaquín Romero Cachaza[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Objetivo: Presentación del primer caso de Enfermedad de Chagas Congénita diagnosticado en nuestro hospital.

Material y métodos: Lactante de 2 meses y medio, remitido a la Sección de Enfermedades Infecciosas por ser hijo de madre de origen boliviano con serología positiva a Enfermedad de Chagas. Fue un Recién Nacido pretérmino de 32 semanas, con peso adecuado para su edad gestacional,. Estuvo ingresado en Neonatología durante un mes y una semana con los diagnósticos de sepsis clínica,ilctericia del prematuro y anemia, trombopenia y neutropenia transitorias.

Al recibirlo en nuestra sección, se comienza estudio para Enf. Chagas congénita, resultando positivo tanto la PCR como la visualización del parásito en el microhematocrito, por lo que se inició tratamiento con Benznidazol a dosis de 7.5 mgKg/día cada 12 horas durante 60 dias.

El tratamiento fue bien tolerado, con tan solo una leve neutropenia que no precisó cambio de medicación o tratamiento sintomático.

El primer control postratamiento el dia de finalización del mismo, presenta PCR y microhematocrito negativos. El título de anticuerpos en la serología en descenso.

Conclusiones: La enfermedad de Chagas Congénita, era una entidad poco frecuente en nuestro país, pero debido a los movimientos migratorios desde países latinoamericanos a España, estamos presenciando un aumento de la prevalencia de Enf. Chagas; por lo que, valorando que la afectación de gestantes procedentes de zonas endémicas, es de un 1-2%, aumentando hasta en un 16% si son madres de origen boliviano, y que, el procentaje de curación de un RN afecto de Enf. Chagas congénita, es de practicamente un 100%, surge la necesidad de crear un protocolo de actuación para diagnosticar a mujeres procedentes de paises endémicos durante el embarazo y consecuentemente estudiar al Recién Nacido para poder diagnosticarlo y tratarlo a tiempo, de forma que obtengamos un 100% de éxito en su curación

09:35 **P590**

REVISIÓN DE CELULITIS PERIORBITARIAS.

Cristina López Muinelo[1], Miriam Prat Roibás[1], Concepción Olga Vázquez Vilas[1], Miriam Andrea Seoane Reino[1], Belén Pérez Mourelos[1] y José Luis Fernández Iglesias[1]

[1]Hospital Lucus Augusti, Lugo

Introducción: La patología inflamatoria de la órbita se divide en dos grandes grupos: celulitis preseptal y orbitaria.

Objetivo: Revisar la clínica, métodos diagnósticos, tratamiento y evolución de las celulitis periorbitarias en nuestro hospital.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de las historias clínicas de pacientes menores de 14 años ingresados en nuestro hospital desde enero de 2005 a enero de 2011.

Resultados: Se analizaron 36 casos (66% varones). Rango de edad entre 6 días y 13 años, mediana 3 años. Predominio en otoño-invierno (58%), en probable relación con infecciones respiratorias altas. El 42% restante se presentó en primavera- verano con antecedente más frecuente de lesión cutánea /patología de los anexos oculares. Todos los casos presentaban eritema y tumefacción palpebral, más de la mitad fiebre. Casi un 70% asociaba sinusitis/CVA/conjuntivitis. Tiempo de evolución en domicilio 2.5 días de media. Recibiendo tratamiento el 44% vía oral y el 19% tópica.

Analíticamente el 17% presentaba una leucocitosis superior a 15.000 y elevación de reactantes de fase aguda (PCR media 25mg/dl). En la mitad se realizaron pruebas de imagen, confirmándose con Rx: 7 casos de sinusitis, 1 caso de hipertrofia adenoidea severa y 1 caso de infección periodontal y TAC : 2 casos de pansinusitis y celulitis preseptal , 1 caso de celulitis orbitaria. Cultivo exudado conjuntival en 26 casos, negativo el 58%, aislándose como gérmenes más frecuentes St. neumoniae y el pyogenes. En ninguno fue positivo el hemocultivo.

El 78% de los casos se trataron con Cefuroxima iv, tiempo de hospitalización medio de 6 días. Evolucionaron favorablemente todos los casos, solo uno precisó drenaje quirúrgico del absceso.

Conclusiones:

- La celulitis periorbitaria requiere diagnóstico y tratamiento precoz por las graves complicaciones asociadas.

- Diagnóstico fundamentalmente clínico. Otros métodos de apoyo son las pruebas de imagen y los medios analíticos. Destaca la escasa rentabilidad del hemocultivo.

-Con frecuencia no es suficiente la antibioterapia oral, precisándose un manejo hospitalario con empleo de antibióticos de amplio espectro (primera elección cefalosporinas de 2ª generación).

09:40 **P591**

COREA DE SYDENHAM: TODAVÍA EXISTE LA FIEBRE REUMÁTICA.

Cristina Molera Busoms[1], Montserrat Arellano Pedrola[1], Emiliano Mora Muñoz[1], Sergi Navarro Vilarrubi[1], Anna Vinaixa Verges[1] y Roger García Puig[1]

[1]Hospital Universitari MútuaTerrassa, Barcelona

Introducción: La Fiebre Reumática aparece como una entidad poco frecuente, motivo por el cual su diagnóstico puede retrasarse.

Caso clínico: Paciente de sexo femenino de 12 años consultó por movimientos erráticos, involuntarios y arrítmicos de las extremidades superiores y de la musculatura facial de 15 días de evolución. Asociaba labilidad emocional e irritabilidad. Dos meses antes presentó cuadro de fiebre, odinofagia y poliartralgias que no recibió tratamiento y un mes después le apareció un exantema macular autolimitado.

Antecedentes personales: sin interés.

Exploración física: Score USCRS 56. Bradilalia, habla incomprensible. Movimientos distónicos en extremidades superiores y musculatura parabucal. Dedo-nariz y marcha difíciles de evaluar por los movimientos anómalos. Pares craneales conservados, buen tono y fuerza muscular, reflejos osteotendinosos normales. No alteraciones sensitivas Auscultación cardíaca: soplo II/VI pansistólico y panfocal. Resto normal.

Exámenes complementarios: hemograma, bioquímica, ionograma y gasometría normales. VSG 52mm, ASLO 585UI/ml. Factor Reumatoide, Ceruloplamina, Cobre y Feroxidasa normales. ANA 1/160, anticuerpos antimúsculo liso, anticuerpos antimitocondriales, anticuerpos anticélula parietal gástrica, Anti-ADN negativos. Serologías negativas. Test rápido de detección Estreptococo Pyogenes faríngeo: positivo. Hemocultivo negativo. RMN craneal sin alteraciones. Ecocardiografía: engrosamiento valvular con insuficiencia mitral y aórtica moderada.

Evolución: Al cumplir suficientes criterios de Jones (4 Mayores; 2 Menores) se diagnosticó de Fiebre Reumática, iniciándose tratamiento con Penicilina G benzatina 1.200.000U y Carbamazepina (9mg/Kg/d). Presentó clara mejoría de la sintomatología neurológica a partir de las 24 horas. Dada la afectación cardíaca se inició prednisolona (1.5 mg/Kg/d) durante 2 meses con mejoría de la función valvular a los 10 días. Se mantuvo tratamiento con carbamazepina durante un mes, persistiendo asintomática en controles posteriores. Se estableció profilaxis con penicilina G Benzatina mensual durante 10 años.

Discusión:

1. En el diagnóstico diferencial de cualquier caso de corea aguda en la edad pediátrica, considerar la Corea de Sydenham, dado que sigue siendo la causa más frecuente.

2. La Carbamazepina se puede contemplar como fármaco de 1ª elección.

3. El efecto de los glucocorticoides frente a la carditis se mantiene dudoso.

09:45 **P592**

IMPACTO Y MANEJO DE LAS MASTOIDITIS EN NUESTRO CENTRO.

Sonsoles Lafuente Ortiz[1], María Fernández Díaz[1], María Benedit Gómez[1] y Daniela Pascale[1]

[1]Hospital de Madrid Torrelodones, Torrelodones (Madrid)

Introducción y objetivo: Las mastoiditis suponen un 6,7 % de las urgencias pediátricas. Hemos realizado una revisión de la experiencia en nuestro centro que atiende a una población infantil de 26795 pacientes/año.

Objetivo: conocer mejor la historia natural del proceso en nuestros pacientes para optimizar los recursos de los que disponemos

Pacientes y resultados: Estudio descriptivo retrospectivo de todos los pacientes ingresados en nuestro hospital en el periodo (2005-2010) con diagnóstico de mastoiditis. Análisis de variables epidemiológicas, clínicas y de tratamiento. Método estadístico SPSS

Resultados: En el periodo de 5 años se ingresaron en nuestro servicio 18 casos de mastoiditis. La media de edad de los pacientes fue 23,15 meses (rango10- 142) El 55% había tenido otitis media previa tratadas en su totalidad con antibióticos orales. El antibiótico más utilizado para la otitis fue: amoxi-clavulánico (27,7%). El 33,3% de los pacientes consultó por despegamiento del pabellón auricular teniendo fiebre el 72,2%. La PCR media fue 53,24. Se realizaron 9 hemocultivos, todos negativos

En todos los pacientes ingresados se administraron antibióticos parenterales (cefotaxima en el 83,3% de los casos). Se mantuvieron intravenosos durante una media de 5,2 días. Días totales de antibiótico: 10,21. La tumefacción tuvo rápida remisión en el 88,8% de los pacientes precisando cirugía 1 paciente

Conclusión: La incidencia de mastoiditis en nuestro medio es del 6,7%. En nuestra serie, más de la mitad de los pacientes con mastoiditis tienen otitis media previa tratada con antibiótico. Tras antibioterapia parenteral la respuesta es buena remitiendo la tumefacción en el 88,8% de los pacientes en las primeras 48horas siendo necesaria la cirugía en un sólo paciente.

09:50 **P593**

GRANULOMATOSIS HEPATOESPLÉNICA POR BARTONELLA HENSELAE EN PACIENTES INMUNOCOMPETENTES.

Maite Ruiz Goikoetxea[1], Victoria Díez Bayona[1], Jorge Álvarez García[1], Joaquín Esparza Estaun[1], Francisco Javier Molina Garicano[1] y María Sagaseta de Ilúrdoz Uranga[1]

[1]Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona (Navarra)

Introducción: La enfermedad por arañazo de gato es una causa relativamente común de fiebre de origen desconocido siendo excepcional la presencia de angiomatosis bacilar en inmunocompetentes.

Métodos: Se presentan dos casos de afectación hepatoesplenica asociada a infección por Bartonella hensellae.

Caso 1: Niña de 23 meses con fiebre 3(9.5ªC) de 4 semanas de evolución. Asintomática. Exploración física anodina. No antecedentes de interés. La analítica mostraba 15.800 leucocitos/mm3, 67% PMN, 692.000 plaquetas, VSG 120 mm/H, PCR 11.5 mg/dL, AST81 U/L, ALT 94 U/L. EL hemocultivo, coprocultivo, urocultivo, las serologías para Brucella, Toxoplasma, Samonella, VIH y el Mantoux fueron negativos. Se reliazó Rx de tórax (normal) y ecografía abdominal (lesiones hipoecoicas, mal delimitadas, poco vascularizadas sugerentes de etiología linfomatosa) Se completa estudio con TAC abdominal (imágenes hipodensas, pseudonodulares sin alteración de ecoestructura). Ante la

posibilidad de linfoma se biopsió y se trató con claritromicina y rifampicina. La biopsia presentaba granulomas epiteliodes no necrotizantes con PCR positiva para Bartonella y serologías IgM 1:80 (positivo 1: 10) e IgG 1:1600 (positivo 1:100). La paciente evolucionó satisfactoriamente con remisión de las lesiones hepáticas a los 4 meses.

Caso 2: Niño de 23 meses ingresa por fiebre de 40ºC desde hace 20 días. Contacto con gatos callejeros hace 2 meses. Lesión violácea cicatricial en 1º dedo de mano izquierda. Resultados analíticos: leucocitos 20000 80%PMN, PCR 4mg/dl, PCT 1,4mg/dl y VSG 41mm/h, con serologías para toxoplasma, CMV, VEB, HVS y PPD negativas. La Rx torácica fue normal y en ecografía abdominal existen múltiples lesiones hepatoesplénicas diseminadas. Se solicitaron serologías múltiples, ANA ,FR, marcadores tumorales y TAC abdominal (lesiones focales hipodensas en hígado y bazo inespecíficas de origen inflamatorio/ infeccioso). Se sospechó Granulomatosis hepatoesplénica y se inicio tratamiento (claritromicina y rifampicina). Se recibe Ig M 1:192 e IgG anti Bartonella henselae título 1:1600. La evolución del paciente es favorable.

Conclusiones: La sospecha precoz de la enfermedad en pacientes con fiebre de origen desconocido evita procedimientos invasivos. Las técnicas de imagen y las serologías tiene alto VPP y debe reservarse biopsia visceral para casos seleccionados

09:55 **P594**

ARTRITIS SÉPTICA POR PASTEURELLA: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS EN PEDIATRÍA.

Esther Moreno Medinilla[1], Mª Concepción Moreno Algarra[1], David Moreno Pérez[1], Esmeralda Núñez Cuadros[1], Gema Lozano Sánchez[1] y Antonio Urda Cardona[1]

[1]Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: Pasteurella spp suele producir infecciones locales por inoculación directa tras traumatismo (mordedura o arañazo de animales), siendo infrecuente la enfermedad invasiva. Ésta se describe en poblaciones de riesgo, como los lactantes.

Caso 1: lactante de 5 meses, previamente sano, con cuadro de 5 días de fiebre de 39,5ºC, vómitos, diarrea acuosa e inmovilización y limitación dolorosa de la cadera izquierda en últimas 12 horas. Presenta postura antiálgica de la cadera izquierda con actitud en flexo, con limitación dolorosa. Pruebas complementarias: leucocitosis leve y elevación de reactantes de fase aguda, radiografía normal, y ecografía con signos de artritis. Se realiza artrotomía urgente, extrayéndose líquido muy purulento sin gérmenes con la tinción de Gram.

Caso 2: niña de 16 meses, previamente sana, con cuadro de dos días de rechazo de la deambulación y en las últimas 24 horas tumefacción de rodilla derecha y fiebre de 38,5ºC. En la exploración, postura antiálgica en flexión y abducción de miembro inferior derecho, calor y tumefacción en rodilla derecha con choque rotuliano. Presenta leucocitosis leve sin elevación de reactantes de fase aguda. En la radiografía de rodilla, pérdida de líneas grasas con sensación de distensión y en la ecografía se observan signos de artritis. Se realiza artrotomía urgente obteniéndose líquido purulento sin gérmenes en la tinción de Gram.

En ambos casos se inicia tratamiento antibiótico empírico intravenoso con cefotaxima y cloxacilina. En el caso 1 se sustituyen estos al conocer los cultivos (hemocultivo y líquido articular) positivos a Pasteurella multocida por ampicilina y posteriormente por amoxicilina oral durante un mes en total. En el caso 2 el cultivo de líquido articular fue positivo para Pasteurella canis. Requirió una segunda artrotomía al 5º día de ingreso. Se mantuvo tratamiento empírico 12 días y se cambia a levofloxacino oral por neutropenia grave de origen medicamentoso, completando 3 semanas. La evolución en ambos casos fue favorable. Sólo en el primer caso había contacto con gatos en domicilio, pero no de forma directa, mientras que no hay antecedente de contacto en el caso 2.

Conclusiones: En la transmisión de éste patógeno no es necesario el contacto con animales, estando descritos casos de transmisión vertical y por vía aérea.

10:00 **P595**

2 CASOS CLÍNICOS DE MAL DE POTT CON UNA EVOLUCIÓN DISTINTA.

Amaia Arbeloa Miranda[1], María Pavia Lafuente[1], María Rivera Peña[1], Naroa Peris Serrano[1], M. Isabel Garrote Llanos[1] y Javier Aristegui Fernández[1]

[1]Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya)

Introducción: El objetivo de este trabajo es reflejar, mediante dos casos clínicos, las diferencias evolutivas de una misma enfermedad en dos medios socio-económicos muy diferentes.

Caso Nº 1: Paciente de origen saharaui que presenta al año de edad un proceso infeccioso con fistulización en columna dorsal, interpretado como una espondilitis séptica tuberculosa (Mal de Pott), careciendo de recursos diagnósticos-terapéuticos que evoluciona hacia la curación espontánea dejando como secuela una deformidad de raquis. A los 10 años en España se diagnostica por resonancia de cifosis angular de 157º, con apex aparente entre T5 y T8. Además, presenta mielomalacia asociada con destrucción de varias vértebras dorsales y un fragmento óseo intracanal medular. En exploración tórax rígido con esternón horizontalizado, respiración casi exclusivamente abdominal e insuficiencia respiratoria restrictiva. Mantoux 22 mm. Se realiza intervención quirúrgica correctora a nivel de la zona de hipercifosis. A las 24 horas de la intervención presenta un síndrome de lesión medular por infarto microvascular, dejando secuela de paraplejia irreversible a nivel T4.

Caso Nº 2: Paciente de 8 años de edad, con antecedentes personales de leucemia linfoblástica aguda en remisión completa, que presenta un cuadro clínico de astenia y dolor lumbar de 3 meses. En pruebas de imagen se observan abscesos paravertebrales que se extienden hacia psoas y destrucción completa de cuerpo vertebral L5 con aplastamiento completo compatible con Mal de Pott. Refiere contacto tuberculoso 12 meses antes. Mantoux 12 mm. Se inicia tratamiento antituberculoso y drenaje de abscesos con evolución tórpida y fistulización a pared abdominal, aislándose Mycobacterium tuberculosis. Se interviene quirúrgicamente con desbridamiento del absceso, curetaje del disco y fijación de columna lumbar con injerto óseo de cresta iliaca izquierda. Evolución favorable con desarrollo somático normal, sin deformidades ni limitación funcional.

Conclusión: La espondilitis tuberculosa o Mal de Pott es la más común de las afecciones esqueléticas tuberculosas. Las complicaciones aparecen tardíamente y la evolución y secuelas varían según el manejo y los recursos diagnóstico-terapéuticos disponibles.

10:05 **P596**

SARAMPIÓN, ¿ENFERMEDAD ERRADICADA?.

María Afonso Coderch[1], Rosauro Varo Cobos[2], David Moreno Pérez[3], Laura García Hidalgo[3], Esmeralda Núñez Cuadros[3] y Antonio Urda Cardona[3]

[1]Hospital Universitario de Canarias, La Laguna (Santa Cruz de Tenerife), [2] Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba y [3]Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

Introducción: El sarampión es una enfermedad exantemática muy contagiosa que está prácticamente erradicada en nuestro medio, de-

bido a la alta seroprevalencia de la población nacional, tanto por la alta cobertura vacunal (>95%) desde la década de los 70, como por la inmunidad adquirida por la infección natural en mayores de 40 años. Se están observando casos esporádicos y brotes en los últimos años, coincidiendo con los movimientos migratorios poblacionales.

Material y Método: Estudio retrospectivo a partir de historias clínicas de pacientes ingresados por sarampión confirmado, entre agosto de 2007 y enero de 2011. Se analizan las características epidemiológicas, clínicas y analíticas más relevantes.

Casos Clínicos: Ver tabla. Se diagnosticaron 5 pacientes, con evolución favorable excepto el caso 5, que presentó una neumonía neumocócica con derrame bilateral, que precisó ingreso en UCIP para ventilación no invasiva y drenaje torácico.

Conclusiones: Debe considerarse esta patología en pacientes que por su edad o procedencia no hayan sido vacunados. El diagnóstico precoz ante su sospecha, favorecerá su control y evitará la expansión a individuos susceptibles.

Título tabla: casos clínicos .

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5
Edad	10 meses	44 meses	13 meses	13 meses	17 meses
Procedencia	Marruecos	Gibraltar	Málaga	Málaga	Málaga
Antecedente triple vírica	No	1 dosis 48 horas antes	No	No	No
Duración	6 días	7 días	5 días	3 días	4 días
Fiebre y catarro	SI	SI	SI	SI	SI
Conjuntivitis	NO	NO	NO	SI	SI
Exantema	Típico	Típico	Típico	Típico	Inespecífico
Signo de Köplik	NO	NO	NO	SI	NO
IgM Sarampión	+	+	+	+	+
PCR sarampión (+)	sangre, orina y exudado nasofarín-geo	sangre, orina y exudado nasofarín-geo	sangre, orina y exudado nasofarín-geo	sangre, orina y exudado nasofarín-geo	No

10:10 **P597**

REVISIÓN DE LOS INGRESOS POR OSTEOMIELITIS DE LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL.

María Lozano Ayala[1], Marta Zabala Vélez[1], Elena Maluenda Díaz[1], Marta Ursueguía Sánchez[1], Elisa De Miguel Esteban[1] y Isabel Sáenz Moreno[1]

[1]Hospital San Pedro, Logroño (La Rioja)

Introducción: La osteomielitis es poco frecuente en la infancia. La clínica suele ser inespecífica al comienzo, pero debido a la importante morbilidad que conlleva, es importante establecer la sospecha e iniciar tratamiento precoz. El patógeno más frecuente tras el período neonatal es Staphilococcus aureus, pero no siempre es posible su identificación.

Métodos: Trabajo retrospectivo observacional, mediante revisión de historias clínicas de las osteomielitis ingresadas en nuestro hospital en los últimos 5 años (2006-2010).

Descripción: Presentamos 5 casos, 3 niños (6, 10 y 11 años) y 2 niñas (4 días y 6 años). El motivo de consulta fue dolor y fiebre, con un tiempo medio de evolución previo a la valoración de 8 días (3 días-3 semanas). La VSG fue elevada al inicio, con normalización al alta. El hemocultivo fue positivo en dos (E. coli y S. aureus) y en un tercero se aisló S. aureus en exudado de herida (sospecha primaria de celulitis-absceso). La gammagrafía ósea fue positiva en todos los casos, localizándose en fémur en 2, tibia, calcáneo y peroné en los otros, y se confirmó el diagnóstico mediante resonancia. Todos recibieron tratamiento empírico intravenoso con cloxacilina, 2 de ellos en monoterapia y los otros 3 asociado a cefotaxima, con una duración de entre 10 y 23 días, completando vía oral hasta 4-6 semanas. Se realizó control posterior mediante resonancia. Sólo uno de ellos presentaba persistencia de la afectación ósea a los 6 meses, con curación sin secuelas del resto.

Comentarios: La incidencia de la osteomielitis es muy variable según las series descritas, siendo menor en nuestra revisión. El 50% de los casos ocurre en menores de 5 años, más frecuentemente en niños y afectando a huesos largos de extremidades inferiores (igual que en nuestra muestra). El agente implicado es S. aureus en el 70-90%; en los últimos años está aumentando la frecuencia de Kingella Kingae, cocobacilo gram negativo de difícil crecimiento en el laboratorio. La clínica es muy inespecífica, lo que retrasa el diagnóstico, por lo que es necesario pensar en esta patología para que sea lo más precoz posible. La determinación de la VSG sirve de aproximación, siendo la gammagrafía ósea la técnica más sensible para el diagnóstico en las primeras 48-72 horas. Es necesario prolongar el tratamiento entre 3-6 semanas para conseguir la resolución completa del cuadro sin secuelas.

10:15 **P598**

TUMOR BLANDO DE POTT COMO COMPLICACIÓN DE SINUSITIS FRONTAL EN PEDIATRÍA. REVISIÓN DE NUESTRA EXPERIENCIA DE LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS.

Marta López García[1], María del Pilar Taco Sánchez[1], Jessica Lucia Castellano Pérez[1], Victoria Villanueva Accame[1], Roque Abián Montesdeoca Melián[1] y Isabella Marguerita Sánchez[1]

[1]Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna (Santa Cruz de Tenerife)

Justificacion y Objetivos: Revisar nuestra experiencia en el manejo de una enfermedad poco frecuente denominada tumor blando de Pott: absceso subperióstico frontal y osteomielitis, asociado a sinusitis subyacente. La etiología es frecuentemente polimicrobiana y el manejo suele ser médicoquirúrgico. Puede producir complicaciones neurológicas potencialmente graves si se retrasa el diagnóstico.

Observaciones Clínicas: Presentamos 3 pacientes adolescentes con tumefacción en la región frontal de aparición en 24 horas. El primero refiere fiebre de 2 semanas de evolución, rinorrea verdosa espesa y dolor punzante en raíz nasal. EF: Edema blando y doloroso en región centrofrontal. iRM: Sinusitis maxilar, etmoidal y frontal derechas, osteomielitis frontal y absceso epidural incipiente. Evolución: Se realiza drenaje quirúrgico endoscópico sinusal, iniciándose antibioterapia empírica de amplio espectro hasta que se aisla S. intermedius en cultivos de aspirado sinusal. El segundo paciente refiere 2 días de cefalea frontal intermitente, sensación de ocupación retronasal y rinorrrea, sin fiebre. EF: tumoración interciliar blanda y dolorosa. TC Cráneo: Ocupación sinusal maxilar y etmoidal derechas con edema frontal de partes blandas. Evolución: Seguimiento y tratamiento ambulatorio con antibioterapia empírica oral durante 4 semanas, manteniéndose asintomático desde entonces. La tercera paciente, presentaba cuadro de rinorrea, fiebre y cefalea frontal opresiva. EF: Dolor en tumefacción frontal izquierda. iRM: Ocupación sinusal maxilar y frontal izquierda, destrucción ósea y colección epidural frontal. Evolución: Drenaje quirúrgico sinusal y antibioterapia empírica durante 6 semanas. Todos los casos se resolvieron de forma satisfactoria.

Discusion y Comentarios: 1.El tumor blando de Pott es una rara complicación a tener en cuenta en sinusitis crónica que precisa abordaje multidisciplinario. 2. La sinusitis es una entidad infradiagnosticada e infratratada en pediatría, siendo responsable de complicaciones potencialmente fatales. 3. En casos incipientes puede optarse por un manejo ambulatorio. 4. Se trata de la principal sospecha diagnóstica ante un adolescente con tumoración frontal aguda.

10:20 **P599**

TUBERCULOSIS EN LA EDAD PEDIÁTRICA. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS CON CLÍNICA INUSUAL.

Mª del Pilar Medina Gil[1], Elena Del Castillo Navío[1], Carmen María González Álvarez[1], Amparo Montero Salas[1], Isabel María Ceballos Rodríguez[2] y Manuela Delgado Cardoso[2]

[1]Hospital de Mérida, Mérida (Badajoz) y [2]Hospital Materno Infantil, Badajoz

Introducción: La Tuberculosis es una enfermedad infecciosa producida micoorganismos del complejo Mycobacterium turbeculosis, que afecta principalmente al sistema respiratorio aunque puede afectar a cualquier órgano. Su incidencia en nuestro país ha aumentado en los últimos años debido al aumento de inmigración de países con alta endemia y la elevada prevalencia de VIH. Presentamos 2 casos de tuberculosis infantil diagnosticados en nuestro hospital en el último año.

Caso 1: Lactante de 8 meses con antecedentes de Bronquiolitis VRS positivo, que presenta crisis de broncoespasmo y otitis media supurada de repetición. La radiografía muestra atelectasia persistente en lóbulo superior izquierdo. TAC torácico y broncoscopia objetivan obstrucción bronquial a ese nivel. Estudio inmunológico, alfa1 Antitripsina y test del sudor normales. Mantoux negativo al inicio del cuadro que se positiviza a los 3 meses. Cultivo para micobacterias de aspirado de jugo gástrico y esputo inducido negativos. Es diagnosticado de tuberculosis endobronquial y se inicia tratamiento antituberculoso con 4 fármacos en pauta 2+4 y corticoides con buena evolución.

Caso 2: Preescolar de 2 años de origen Rumano con fiebre, tos, vómitos y somnolencia. Candidiasis en pliegues y aspecto desnutrido. Anemia ferropénica. A las 72 horas se detecta hiponatremia, HTA y rigidez espinal con disminución del nivel de conciencia y parálisis del VI par. LCR: hipoglucorraquia, hiperproteinorraquia, linfomonocitosis y ADA elevado. Radiografía de tórax: Condensación parahiliar izquierda y patrón miliar. RMN: Lesiones granulomatosas diseminadas. PCR positivo para mycobacterias en LCR y cultivo de aspirado gástrico con crecimiento de Micobacteria tuberculosis complex. Es diagnosticado de Tuberculosis Miliar Diseminada con Meningoencefalitis y SIADH. Inicia tratamiento con corticoides y 4 fármacos antituberculosos con buena evolución.

Discusión: La población pediátrica constituye un grupo especialmente susceptible al desarrollo de esta enfermedad debido a la inmadurez de su sistema inmunitario (especialmente los menores de 2 años), constituyendo el 11% de los casos a nivel mundial. Por ello resulta imprescindible tanto el cribado de enfermedad dirigido a niños pertenecientes a grupos de riesgo, como el tratamiento y seguimiento de los enfermos hasta su curación.

10:25 **P600**

ENFERMEDAD DE MENETRIER SECUNDARIA A INFECCIÓN POR CITOMEGALOVIRUS.

Ana Carbonero Santaella[1], Irene Alonso Pérez[1], Amalia Varo Rodríguez[1], Pedro Terol Barrero[1], Mª Carmen Rivero de la Rosa[1] y Joaquín Romero Cachaza[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Objetivo: Presentación de una caso de Enf. de Ménétrier asociada a Sind. mononucleósico por citomegalovirus

Caso clinico: Varón de 3 años que ingresa por fiebre diaria de 17 días de evolución en tratamiento antibiótico sin mejoría clínica.Presenta edemas palpebrales y en dorso de pies así como hepatomegalia.Sospechando sind. mononucleósico se solicita hemograma, bioquímica y serología objetivándose linfocitosis, anemia ferropénica, aumento de transaminasas y serología positiva a CMV.Tras 5 dias de ingreso hospitalario presenta recuperación completa por lo que se decide alta con tratamiento de la anemia ferropénica asociada a la monunucleosis.Una semana después reingresa por aparición súbita de edemas generalizados, hipoventilación por derrame pleural derecho y signo de la oleada ascítica.En pruebas complementarias se aprecia hiponatremia e hipoproteinemia, elevación nuevamente de transaminasas y acidosis respiratoria.Se realiza ecografia toracoabdominal que informa de importante derrame pleural derecho y ascitis; proteinograma con hipoalbuminemia, orina normal sin presencia de proteinuria, inmunidad humoral disminuida y proteinas en heces positiva. Con la nueva sospecha de enteropatía pierde proteinas se realizó endoscopia digestiva alta visualizando pliegues engrosados e hipertróficos en mucosa gástrica que es friable y de fácil sangrado. La biopsia evidencia la presencia de pólipos hiperplásicos e hiperplasia foveolar sugestiva de Enf. de Ménetrier.

Resultado: La Enf. de Ménétrier es una gastropatía pierde proteínas que debuta de forma brusca con hipoproteinemia, edemas, vómitos y dolor abdominal. En la infancia se asocia a una infección, generalmente viral, que provoca una disregulación en el crecimiento epitelial siendo el citomegalovirus el agente etiológico más frecuente implicado.Esta rara entidad clínica se caracteriza por hipoproteinemia, pérdida digestiva de proteínas y por la presencia de pliegues gástricos engrosados, hiperplasia de criptas, atrofia de glándulas y aumento del espesor global de la mucosa gástrica en la endoscopia digestiva con biopsia.

Conclusión: Se sospechará esta enfermedad en niños que presenten de forma brusca hipoproteinemia y edemas sin causa renal ni hepática que las justifiquen y sobre todo si se asocia a infección por citomegalovirus previa o concominante al cuadro clinico

Título imagen: Endoscopia de cavidad gástrica.

Sábado, 18 de junio (09:00 – 09:40)

NEUROLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

09:00 **P601**

ENCEFALOPATIA AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS FRENTE AL RECEPTOR DEL ASPARTATO. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Borja Ibáñez Clemente[1], Cristina Fernández García[1], Beatriz Castro Ortiz[1], Begoña Ferrer Lorente[1], Miguel Tomás Vila[1] y Emilio Monteagudo Montesinos[1]

[1]Hospital Universitario La Fe, Valencia

Introducción: La encefalitis autoinmune mediada por anticuerpos contra el receptor del aspartato se caracteriza por la aparición de síntomas psiquiátricos, discinesias, alteración del nivel de consciencia y disautonomia. Los anticuerpos se detectan en sangre y LCR.

Caso clínico: Paciente varón de 2 años de edad, nacido en Filipinas, consanguinidad de primer grado, adoptado al año y medio de edad, controlado por pediatra desde entonces, que consulta en varias ocasiones a Urgencias por caidas frecuentes, cojera y rechazo de la deambulación de una semana de evolución, en los útimos días asocia irritabilidad y alteraciones del sueño. Afebril. No antecedentes de infección. En la exploración llama la atención la inestabilidad de la marcha, movimientos anormales de las extremidades y gran irritabilidad. Durante la primera semana del ingreso realiza un cuadro de regresión neurológica grave con desconexión del medio, pérdida de la actividad motora voluntaria, hipertonía de miembros, discinesias, inapacidad para la deglución, junto con alteración del comportamiento con irritabilidad y pérdida del ciclo nictameral.

Exploraciones complementarias: EEG al ingreso: compatible con status convulsivo. RMN al ingreso: sin hallazgos patológicos. RMN once días después: aumento de los espacias subaracnoideos y del sistema ventricular que podria estar relacionado con proceso degenerativo. EEG tras administración de anticomicales: ondas lentas sugestivas de daño severo cortical. Despistaje de enfermedades metabólicas: negativo. Se descarta patología infecciosa.

Estudio inmunológico: Anticuerpos antineuronales contra el receptor del aspartato en suero y LCR: positivo. Se inicia tratamiento escalonado con Corticoides, Inmunoglobulinas, y posteriormente Rituximab. Actualmente en tratamiento con: Inmunoglobulinas semanales, y micofenolato. Mejoría progresiva, actualmente se encuentra conectado, tono muscular normal, desaparición de la irritabilidad, recuperación del ciclo nictameral y de la marcha, desaparición de los movimientos anormales. Pendiente de recuperación del lenguaje

Discusión: Los movimientos anormales pueden producir cojera. Se trata de una enfermedad que puede ser mortal pero que es potencialmente reversible con tratamiento inmunosupresor.

09:05 **P602**

ENCEFALITIS LETÁRGICA AUTOINMUNE. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Inés Galé Ansó[1], Mercedes Odriozola Grijalba[1], Oihana Gómez Cámara[1], Alberto Aldana Tabuenca[1], Lorena Monge Galindo[1] y Fco. Javier López Pisón[1]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: La encefalitis letárgica autoinmune o encefalitis anti-NMDA es una entidad descrita en el año 2007 por Josep Dalmau. Es frecuente en mujeres jóvenes, característicamente asociado a patología tumoral. Presenta clínica neuropsiquiátrica, es potencialmente tratable, y está asociada a anticuerpos frente a antígenos de superficie del neurópilo del hipocampo, concretamente los receptores N-metil-D-aspartato (NMDA).

Caso clínico: Niño de 4 años trasladado a nuestro centro por cuadro de 2 semanas de evolución de alteración severa del comportamiento con episodios de agitación, discinesias orofaciales y bucolinguales continuas con movimientos distónicos de extremidad superior derecha y frecuentes movimientos de "contar monedas". Presentó progresiva disminución del nivel de conciencia y del lenguaje hasta mutismo completo a los 13 días del inicio, junto a necesidad de alimentación por sonda nasogástrica y pérdida del control de esfínteres. La citoquimia de LCR y la RM fueron normales y el EEG objetivó lentificación difusa. Estudios de tóxicos, serologías y perfil neurometabólico normales. El estudio autoinmune en sangre reveló positividad de anticuerpos antinucleares, antiperoxidasa y antitiroglobulina, y en el LCR se encontró inmunorreactividad compatible con el anticuerpo contra el receptor NMDA (subunidad NR1). Se instauró tratamiento con metilprednisolona a dosis elevadas y 48 horas después se añadieron inmunoglobulinas intravenosas, con mejoría clínica progresiva. Actualmente, tras seis meses de seguimiento, el paciente está asintomático.

Discusión: Destacamos la importancia del diagnóstico de la encefalitis anti-receptor de NMDA, cuyo cuadro clínico es fácilmente reconocible, incluso en niños varones sin patología tumoral asociada, dado que responden a tratamiento corticoideo e inmunomodulador instaurado precozmente.

09:10 **P603**

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Adriana Mª Torrado Chouciño[1], Rosa Mª Romaris Barca[1], Alba Corrales Santos[1], Iria Carballeira González[1], María Bocanegra López[1] y Elena Maside Miño[1]

[1]C.H. Arquitecto Marcide, Ferrol (A Coruña)

Introducción: la encefalomielitis aguda diseminada es una enfermedad que cursa con desmielinización inflamatoria que afecta sobre todo a la sustancia blanca subcortical. Se caracteriza por afectación neurológica multifocal de instauración brusca, generalmente después de una enfermedad viral o postinmunización. El pronóstico suele ser favorable, tras tratamiento con corticoterapia a altas dosis.

Caso clínico: paciente de 6 años, que presenta un cuadro de 48 horas de evolución de astenia y febrícula. En la exploración presenta rigidez de nuca, inestabilidad de la marcha con aumento de la base de sustentación y disminución de fuerza en extremidades inferiores con reflejo plantar extensor. Antecedente de cuadro catarral dos semanas antes. En la RNM se aprecian lesiones brillantes en ambos tálamos y sustancia blanca subcortical, así como hiperintensidad en varios niveles de la médula cervical y dorsal. Tanto los cultivos como las serologías fueron negativos. Presentó mejoría progresiva desde las 24 horas de la instauración del tratamiento con corticoesteroides a dosis altas, encontrándose asintomático al quinto día de tratamiento.

Conclusiones: la encefalomielitis aguda diseminada es una entidad poco frecuente; pero es importante tenerla presente ya que la instauración precoz del tratamiento ayuda al buen pronóstico. Suele ser monofásica, debiendo realizarse diagnóstico diferencial con la esclerosis múltiple, sobre todo ante la existencia de recurrencias.

Título imagen: Afectación medular en encefalomielitis aguda diseminada.

09:15 **P604**

PARÁLISIS FLÁCCIDA TRAS BRONCOESPASMO: SÍNDROME POLIO-LIKE.

Rosa Mª Garcés Bordegé[1], Fernando Paredes Carmona[1], María Alba Gairí Burgués[1], Jordi Bosch Muñoz[1], Elena Herrero Crespo[1] y Eduard Solé Mir[1]

[1]Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida

Introducción: El cuadro clínico que se asemeja a una poliomielitis tras una crisis de asma se conoce como síndrome de Hopkins. Es una entidad muy infrecuente y de mala evolución en la mayoría de los casos.

Caso Clínico: Niño de 4 años, recién llegado de Marruecos, que acude a urgencias por debilidad de extremidad inferior izquierda (EII) de una semana de evolución. Refiere cuadro de broncoespasmo tras el cual, de forma aguda, inicia clínica de monoparesia y dolor de la EII. Como antecedentes personales destaca broncoespasmos de repetición y una correcta vacunación, incluyendo 4 dosis de polio.

En la exploración destaca parálisis flácida de EII con arreflexia y dolor en la cara dorsal, con sensibilidad conservada. El resto de exploración física es normal. No existe disfunción vesical ni intestinal.

En la citoquimia de LCR destacan proteinas de 78mg/dl con el resto de valores normales. La RNM de columna muestra aumento de señal en T2 a nivel del cono medular en sagital y del asta anterior izquierda en axial. Las bandas oligoclonales y los estudios microbiológicos en sangre, LCR, faringe y heces son negativos incluyendo despistaje de virus polio y virus de la fiebre del Nilo occidental. El resto de los estudios analíticos, inmunológicos y de imagen no aportan datos significativos.

Se administran bolus de metilprednisolona y posterior pauta descendente con mínima mejoría de la clínica. El paciente desarrolla atrofia muscular a pesar del tratamiento médico y rehabilitador precoz.

Conclusiones: A pesar de la negatividad de los estudios microbiológicos, se postula cómo posible patogénesis de la enfermedad la invasión del asta anterior medular por parte de microorganismos, muy semejante a lo que ocurre en la poliomielitis. Se han relacionado adenovirus, echovirus, coxsackie virus, mycoplasma y herpes simple.

El síndrome de Hopkins se ha de plantear en el diagnóstico diferencial de la parálisis flácida de una o varias extremidades junto con el síndrome de Guillain-Barré y la mielitis transversa.

Debido a su gravedad se recomienda tratamiento con metilprednisolona, plasmaféresis o gammaglobulinas en fase precoz.

09:20 **P605**

SÍNDROME DIENCEFÁLICO DE RUSSELL: A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

Oihana Gómez Cámara[1], María Sánchez Erce[1], Inés Galé Ansó[1], Mercedes Odriozola Grijalba[1], Lorena Monge Galindo[1] y Fco. Javier López Pisón[1]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: El síndrome diencefálico o caquéctico de Russell, es una causa rara pero potencialmente mortal de fallo de medro en niños, caracterizado por una marcada emaciación secundaria a procesos infiltrativos del diencéfalo.

Caso 1. Lactante de dos años y medio con pérdida ponderal importante de dos meses de evolución y nistagmus desde hacía ocho meses. Peso 10 kg (<P3), talla 91 cm (P50) y perímetro cefálico 50 cm (P90), con un IMC de 12.34 (<P3). Presentaba aspecto distrófico por una desnutrición severa con bolsas de tabaco en glúteos. Hemograma, bioquímica, perfil hepático, metabolismo del hierro, cobre y zinc, estudio de heces, inmunoglobulinas, marcadores de celiaquía y estudio hormonal, normales. Serologías y test del sudor negativos. La RM cerebral mostró una lesión supraselar a nivel de diencéfalo tratándose de un astrocitoma pilomixoide grado II. Se llevó a cabo una éxeresis parcial con posterior progresión tumoral, siendo éxitus a los siete meses del diagnóstico.

Caso 2. Lactante de trece meses con vómitos en los últimos días acompañados de pérdida ponderal de ocho meses de evolución. Presentaba importante deterior nutricional, con ausencia de panículo adiposo, siendo el resto de la exploración física y neurológica normal. Peso 6.8 kg (<P3) y talla 73.3 cm (P10-25). Hemograma, bioquímica, perfil hepático, estudio hormonal, inmunoglobulinas y marcadores celiaquía sin alteraciones. La RM cerebral objetivó una tumoración sólida supraselar que se extendía hasta la cisterna interpeduncular. Tras la éxeresis parcial, el examen anatomopatologo confirmó astrocitoma pilocítico. Actualmente recibe tratamiento quimioterápico con Carboplatino y Vincristina por progresión tumoral. Cuatro meses desde el diagnóstico, la paciente ha recuperado peso alcanzando percentiles normales para su edad (P75-90)

Discusión: La desnutrición de causa no identificada, incluso en ausencia de clínica neurológica o de alteraciones visuales o de la oculomotricidad, debe plantear la posibilidad de un síndrome caquectico diencefálico. Esta indicada la neuroimagen, y en ausencia de diagnóstico, no puede obviarse la RM cerebral. El diagnóstico evita examenes complementarios innecesarios y añadir dramatismo a una problemática muy grave dadas las pocas opciones de tratamiento curativo que tienen estos tumores dada su localización.

09:25 **P606**

CAVERNOMATOSIS MÚLTIPLE CEREBRAL FAMILIAR.

Gema Lozano Sánchez[1], Alejandro Aranda Mora[1], Rocío Calvo Medina[1], Cristina Yun Castilla[1], Jacinto Martínez Antón[1] y Antonio Jurado Ortiz[1]

[1]Hospital Materno-Infantil, Carlos Haya, Málaga

Introducción: Los angiomas cavernosos son malformaciones vasculares cuya prevalencia oscila entre el 0,5-0,9 % y constituyen del 5 al 13 % de todas las malformaciones vasculares cerebrales. En los casos familiares, la herencia es autosómica dominante; se han descrito 3 genes implicados. La forma familiar suele presentar lesiones múltiples hasta en un 84% de los casos. No es raro el inicio de la sintoma-

tología en la infancia, siendo las manifestaciones más frecuentes la epilepsia y la hemorragia cerebral. Hasta un 40-60 % de los casos pueden ser asintomáticos. La prueba diagnóstica de elección es la RMN. La cirugía tiene una clara indicación en los casos de hemorragia significativa y en la epilepsia médicamente intratable, sobre todo en lesiones accesibles, mientras que las lesiones asintomáticas sólo deben observarse.

Casos clínicos: Presentamos una cavernomatosis familiar detallando las casos encontrados en varios de sus miembros. Caso 1: niña de 11 años, con varios episodios paroxísticos no epilépticos; RMN con cavernoma aislado en protuberancia, EEG normal. Caso 2: niño de 3 años que presentó síncope aislado en los meses previos; en la RMN se objetivaron lesiones diseminadas menores de 1 cm compatibles con cavernomas. Caso 3 y caso 4: niño de 6 años y niña de 10 años asintomáticos; RMN con pequeños cavernomas diseminados. En los 2 casos índice las formas de presentación fueron hemorragia intracraneal y crisis parciales; estos 2 casos precisaron cirugía con evolución favorable. El resto de casos han tenido buena evolución, siguiendo únicamente controles clínicos y de imagen. Pendiente estudio molecular familiar.

Conclusiones: Nuestros casos, pese a lo limitado del número, son una muestra de la diversidad de la expresión clínica de esta entidad. Las formas familiares deben sospecharse cuando existen múltiples cavernomas, historia familiar que sugiera herencia autosómica dominante o imágenes típicas en RMN de varios familiares. En general deben tratarse de forma conservadora, siendo importante el seguimiento clínico y la realización de pruebas de imagen.

09:30 **P607**

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS EN NIÑOS CON NEUROBORRELIOSIS.

Miriam Prat Roibás[1], Cristina López Muinelo[1], Concepción Olga Vázquez Vilas[1], Miriam Andrea Seoane Reino[1], Belén Pérez Mourelos[1] y M. Esther Vázquez López[1]

[1]Hospital Lucus Augusti, Lugo

Introducción: La enfermedad de Lyme es una infección que se trasmite por garrapatas infectadas por Borrelia Burgdorferi. Tiene manifestaciones sistémicas que puede afectar a nivel neurológico, dermatológico, reumatológico y cardíaco. Neurológicamente pueden mostrar lesiones a nivel craneal y espinal.

Objetivo: Estudiar las presentaciones neurológicas de la neuroborreliosis en niños en los últimos 6 años.

Material y métodos: 5 pacientes (3V/2M, de entre 4 y 12 años) con afectación neurológica por enfermedad de Lyme. El diagnóstico de basó en la historia clínica, exploración neurológica, serología en suero y LCR de Borrelia Burgdorferi.

Resultados: 3 de los pacientes presentaron meningitis aséptica (cefalea, fiebre y LCR: hiperproteinorraquia, celularidad inflamatoria con predominio linfocítico e hipoglucorraquia). 1 paciente tuvo parálisis del recto superior derecho con diplopia. Y 1 paciente presentó parálisis facial unilateral.

En las revisiones, un mes después del ingreso, se encontraron asintomáticos en todos los casos. La mayoría tenían antecedente de picadura por garrapata en los meses anteriores al ingreso. La evolución fue buena en todos los casos tras tratamiento antibiótico con Ceftriaxona (en 4 de ellos) y Amoxicilina (en 1 un caso) durante 21 días.

Conclusiones: Una buena exploración neurológica es básica para sospechar neuroborreliosis. Las presentaciones más frecuentes fueron meningitis aséptica y parálisis de pares craneales. El tratamiento con antibióticos logra buenos resultados con desaparición de la clínica neurológica en un breve período de tiempo.

09:35 **P608**

ANTICIPACIÓN GENÉTICA: UN CASO DE ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 7 EN LA INFANCIA.

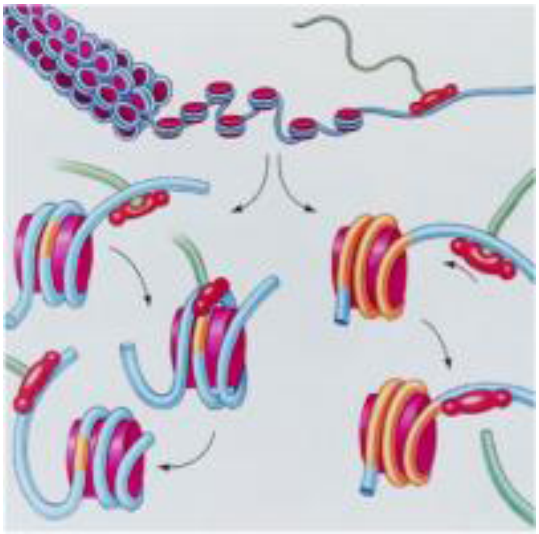
Loreley Piñeiro Rodríguez[1], Esther Novoa García[1], Teresa Cacharrón Caramés[1], Patricia Álvarez González[1], Susana Castro Aguiar[1] y Blanca Felgueroso Juliana[1]

[1]Hospital Materno Infantil Teresa Herrera, A Coruña

Existe un grupo infrecuente de ataxias de herencia autosómica dominante, que incluye 25 formas clínicas con una mutación común, expansión del triplete CAG en distintos locus. Presentan ataxia cerebelosa progresiva, trastornos oculomotores, piramidalismo, síntomas corticales y neuropatía sensorial. La ataxia espinocerebelosa tipo 7 es una de ellas pero menos frecuente (1/100.000 habitantes). Su característica diferencial es la retinopatía pigmentaria con pérdida de agudeza visual y discromatopsia. Asocia con mayor frecuencia alteraciones de los movimientos sacádicos, limitación de las ducciones oculares y, en la infancia, puede caracterizarse por pérdida de peso, regresión de hitos motores o hipotonía neonatal. La expansión del triplete CAG tiene lugar en el locus 3p12-p21.1 del gen ataxina 7 y los afectados presentan más de 36 repeticiones dentro del primer exón del gen (hasta 460 repeticiones). La penetrancia puede ser reducida (34-36 repeticiones) o pueden existir alelos normales mutables (28-33 repeticiones). Existe anticipación genética, por lo que puede aparecer la clínica en niños antes que en los progenitores afectos. Edad de inicio variable (2-65 años) según penetrancia. La evolución es más rápida cuanto más precoz es el inicio, con pérdida de coordinación motora y visión en pocos años.

Caso clínico: Niña de 5 años con cuadro de 6 meses de evolución de marcha atáxica con aumento de la base de sustentación, caídas frecuentes, temblor cefálico y de miembros. En la exploración física: ataxia, dismetría, temblor fino cefálico y de acción en miembros. En la TAC y RMN cerebral se evidencia atrofia de vermis y hemisferios cerebelosos y en el estudio oftalmológico degeneración retinopigmentaria bilateral. Se solicita estudio genético obteniéndose como resultado un alelo expandido de 98 repeticiones en el loci SCA7, con penetrancia completa. A los 18 meses del inicio de la clínica la paciente presenta hipotonía generalizada, atrofia muscular que impide la deambulación, pérdida ponderal, disfagia y disartria. **Conclusiones:** tras descartar causas secundarias de ataxia progresiva debemos pensar en una causa genética. El diagnóstico de las ataxias espinocerebelosas es inicialmente clínico, confirmándose mediante genética, lo que será fundamental para el consejo genético.

,Título imagen: Expansión del triplete CAG



09:40 **P609**

VARIABILIDAD EN LA EXPRESIÓN CLÍNICA DEL GEN SCN1A.

María Toledano Navarro[1], Carmen Vázquez[1], Pablo Morillo[1], Paloma Quintana[1], Ana de Blas Zapata[1] y Gustavo Lorenzo[1]

[1]Hospital Ramón y Cajal, Madrid

Actualmente se considera que la epilepsia generalizada con crisis febriles plus es un síndrome genéticamente heterogéneo y relacionado con mutaciones en los canales del sodio y del GABA. Se discute, si la expresión fenotípica observada se debe a mutaciones en otros genes diferentes a los descubiertos hasta ahora, o a la variable expresión del gen SCNA1. Presentamos dos pacientes con mutaciones del gen SCNA1 y diferentes manifestaciones clínicas y neurofisiológicas.

Paciente 1: Niña de 4 años, que debutó a los 7 meses de vida con crisis hemigeneralizadas en forma de status epiléptico, repetidos, en relación con procesos infecciosos intercurrentes, febriles y afebriles. Posteriormente ha seguido teniendo crisis generalizadas recurrentes, generalmente coincidiendo con procesos infecciosos inespecíficos, que no se han controlado a pesar de las diferentes opciones terapéuticas utilizadas. Todos los electroencefalogramas intercríticos realizados y los estudios de neuroimagen han sido normales. El desarrollo neurocognitivo de la niña es normal. En el estudio genético se ha descubierto una mutación del gen SCN1A (C1662+1 G>C), no descrita hasta ahora.

Paciente 2: Niño de 3 años que desde los 4 meses de vida ha presentado numerosos episodios de status epiléptico con crisis tonico-clónicas generalizadas, así como crisis tónico-clónicas y mioclónicas generalizadas, generalmente coincidiendo con procesos infecciosos inespecíficos, tanto febriles como afebriles, que no se han controlado a pesar de haber utilizado diferentes combinaciones de fármacos antiepiléticos, dieta cetogénica, inmunoglobulinas y esteroides. En los estudios neurofisiológicos se han objetivado alteraciones paroxísticas focales y generalizadas con descargas de punta y polipunta-onda de 2,5-3 Hz/seg, en situación basal y tras estimulación luminosa intermitente, sin alteración del ritmo de base y conservando el patrón normal de sueño. Los estudios de imagen cerebral realizados han sido normales. El niño tiene un leve retraso en su desarrollo neurocognitivo. En el estudio genético se objetivó la existencia de una mutación en el gen SCN1A (c.4298delG, p.G1433DfsX4) descrita en pacientes con síndrome de Dravet.

Conclusión: Es posible que las alteraciones moleculares observadas en nuestros pacientes sean un epifenómeno, pero podrían apoyar la opinión de la variable expresión fenotípica de las mutaciones del gen SCNA1.

Sábado, 18 de junio (10:45 – 12:02)

ABORDAJE DEL PACIENTE CRÍTICO NEONATAL.

Sala 6 (Pabellón 2, planta 0)

10:45 **617**

REVISIÓN DE LOS DATOS DE MORBIMORTALIDAD EN LOS RECIÉN NACIDOS PRETÉRMINO DE MENOS DE 1500 GRAMOS EN NUESTRA UNIDAD DE NEONATOLOGÍA DURANTE EL AÑO 2010.

Lorenzo Quesada Dorigné[1], Juan José Quesada López[1], Ángel B. Brea Lamas[1], Inés Machado Mudarra[1], Juan José Agüera Arenas[1], José Luis Alcaraz León[1], José María Olivares Rosell[1] y Vicente Bosch Giménez[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Presentamos los resultados de morbimortalidad entre los recién nacidos (RN) de menos de 1500 gramos nacidos e ingresados en nuestro hospital, durante el año 2010. Se excluyeron los pacientes con malformaciones mayores. Los datos se han obtenido a través de la revisión sistemática de los informes de alta.

Ingresaron 97 RN de <1500gr, 55 varones y 42 mujeres. Por grupos de peso, 14 pesaron <750gr, 29 entre 751 y 1000gr y 54 = 1001gr. Por edad gestacional, 13 pacientes nacieron con 24-25 semanas de edad gestacional, 26 pacientes con 26-27 semanas, 27 pacientes entre 28 y 30 semanas y 31 tuvieron =31 semanas.

Por patologías, 23 RN (23,7%) cumplieron criterio diagnóstico de displasia broncopulmonar (DBP) a los 28 días de vida. Así mismo, se contabilizaron 7 neumotórax y 3 hemorragias pulmonares. Se diagnosticaron 36 ductus arteriosos persistentes (37,1%) de los cuales 10 se cerraron espontáneamente, 9 con tratamiento médico y 15 tras cirugía. 27 RN tuvieron al menos 1 hemocultivo positivo, 9 pacientes por gram (-); 26 por gram (+) y 3 por hongos. Se produjeron 5 enterocolitis necrotizante y 4 perforaciones intestinales simples. La incidencia de hemorragia intraventricular (HIV) fue del 18,5% (cualquier grado) y del 11,3% para los grados 3 y 4. La retinopatía de la prematuridad fue diagnosticada en 27 casos (39,1%) de los cuales 6 precisaron tratamiento láser.

Se produjeron 18 éxitus (mortalidad 18,5%), siendo la causa desencadenante las siguientes: deterioro respiratorio en 7, enterocolitis necrotizante en 3, sepsis en 2, complicaciones asociadas al ductus 2, hemorragias en sistema nervioso en 2 y 1 taponamiento cardiaco. No se pudo conocer la causa del fallecimiento en 1 RN. Por grupos de peso, la mortalidad fue 57,1% entre los <750 gr.; del 31% entre los que pesaron 751-1000 gr. y del 1,8% entre los que pesaron =1001gr. Por edad gestacional, entre los 24-25 semanas se produjo una mortalidad de 61,5%, entre los 26-27 semanas la mortalidad fue de 30,8%, entres las semanas 28 a 30 fue del 7,4% y no se registraron fallecimientos entre los RN con 31 o más semanas de edad gestacional.

Para terminar, la supervivencia libre de morbilidad (sin DBP, HIV grave, leucomalacia periventricular, sepsis tardía, neumotórax o enterocolitis) en nuestra unidad se situó en el 44.3% siendo la edad gestacional al nacimiento = 28 semanas y el peso al nacer = 1001 gramos los principales factores asociados.

10:52 **618**

IMPORTANCIA DE LA ECOGRAFÍA TRANSFONTANELAR PARA EL PRONÓSTICO NEUROLÓGICO DE LOS PREMATUROS DE PESO EXTREMADAMENTE BAJO (MENOR O IGUAL A 1000 GRAMOS).

Raquel Manso Ruiz de la Cuesta[1], Nuria Martín Ruiz[1], Inés Galé Ansó[1], Ada Manero Oteiza[1], Marta Vara Callau[1], Oihana Gómez Cámara[1], Gloria Bueno Lozano[2] y Víctor Rebage Moisés[1]

[1]Hospital Miguel Servet, Zaragoza y [2]Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Introducción: la ecografía transfontanelar (ECOTF) es la técnica de elección para valorar las lesiones intracerebrales en prematuros de muy bajo peso y muestra una buena capacidad para predecir el desarrollo de secuelas neurológicas.

Objetivos: valorar la capacidad predictiva de la ECOTF para el pronóstico neurológico de los prematuros de peso extremadamente bajo.

Material y métodos: Se revisaron 148 prematuros = 1000 gramos para estudiar la correlación estadística entre la presencia y gravedad de las alteraciones ecográficas craneales y la aparición de secuelas cerebrales tras un seguimiento clínico de 27,5 meses. Las ecografías transfontanelares se clasificaron en leves (hemorragia matriz germinal/hemorragia intraventricular (HIV) grado I-II, ecodensidades periventriculares y ventriculomegalias transitorias), moderadas (HIV grado II-III, ecodensidades y dilatación ventricular persistente, leucomalacia periventricular (LMPV) quística unilateral) y graves (HIV grado III, LMPV quística bilateral, ventriculomegalia e hidrocefalia posthemorrágica, hemorragia intraparenquimatosa (HIV grado IV)).

Resultados: el 52,7% presentó alteraciones ecográficas craneales, de las que el 62,8% fueron leves, 24,3% moderadas y 12,8% de graves. Las HIV fueron el hallazgo más frecuente (31,7%), en su mayoría de grado I-II (68% VS 32% de grado III-IV). 26,3% presentaron ventriculomegalia, 12,8% LMPV y un 4,1% hidrocefalia posthemorrágica. El estudio comparativo mostró alta correlación entre las alteraciones de la ECOTF y el desarrollo de secuelas, de tal manera que los casos con ECOTF normales se relacionaron con un 23,3% de secuelas, las alteraciones ECOTF leves con un 56% de secuelas, las moderadas con un 84% y el 100% en las alteraciones ECOTF graves.

Conclusiones: en nuestro estudio las anomalías ecográficas cerebrales son una variable predictiva óptima de secuelas neurológicas y presenta buena correlación con la gravedad. La ECOTF se debe realizar de forma seriada ya que las alteraciones suelen presentar carácter evolutivo. La Resonancia Magnética es una técnica con mejor correlación pronóstica pero no se recomienda de forma sistemática en los grandes prematuros.

10:59 **619**

HIDROPS FETALIS: REVISIÓN DE CASOS INGRESADOS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES EN LOS ÚLTIMOS 13 AÑOS.

Noelia González Pacheco[1], Tania Fernández López[1], Beatriz Garrido Conde[1], Ester Sanz López[1], Julia Sopeña Corvinos[1], Mª José Rodríguez Castaño[1], Rocío Hidalgo Cebrián[1] y Jorge Huerta Aragonés[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Antecedentes y Objetivos: El hidrops fetal (HF) condiciona una alta tasa de mortalidad y puede tener una etiología muy diversa. El propó-

sito de este estudio es describir la etiología, clínica y morbimortalidad en recién nacidos con hidrops, e identificar posibles factores de riesgo asociados a mortalidad.

Material y métodos: Análisis descriptivo retrospectivo de los recién nacidos diagnosticados de HF entre enero 1998 y diciembre 2010 en un hospital terciario.

Resultados: Se incluyeron 29 pacientes (incidencia: 3.5/10.000 recién nacidos vivos) con criterios de HF al nacimiento, 16 niñas y 13 niños. Todos proceden de embarazos controlados, existiendo en un 35.7% antecedente de abortos previos. El 100% fueron diagnosticados intraútero, llegando al diagnóstico etiológico intraútero en el 46.4%. La EG media al diagnóstico fue de 28 semanas y al nacimiento de 30 semanas, siendo el 100% recién nacidos pretérminos. El 93.1% fueron clasificados como HF no inmune (HFNI), con 2 casos de HF inmune. La etiología del HFNI: 37% alteraciones cardiovasculares (50% cardiopatías congénitas/50% arritmias), 11.1% alteraciones cromosómicas/genéticas, 11.1% alteraciones hematológicas, 11.1% malformaciones congénitas no cardiacas, 3.7% alteraciones metabólicas. El 25.9% de los HFNI fue clasificado como idiopático. El 31% de las madres recibió tratamiento farmacológico prenatal (digoxina en el 66%). En 6 pacientes se realizó toracocentesis fetal intraútero y en uno se colocó un drenaje toracoamniótico. Como complicación obstétrica destaca el polihidramnios (42.9%). En el 82.8% de los casos se realizó cesárea por riesgo de pérdida de bienestar fetal. El 75% de los pacientes presentó derrame pleural al nacimiento, realizando drenaje pleural en paritorio/quirófano en el 28.5% de ellos. La mortalidad fue del 55.2% (el 68.8% en las primeras 24 horas). De los supervivientes, el 44.4% presentan algún grado de retraso psicomotor a lo largo de su seguimiento. La mediana de EG en el grupo de supervivientes fue mayor que la del grupo de éxitus con una p=0.04.

Conclusiones: La causa más frecuente de HF son las alteraciones cardiovasculares. La mortalidad fue del 55.2%, con una alta mortalidad perinatal. La EG se identificó como un factor de riesgo de mortalidad. En nuestra serie se observa una mayor mortalidad en pacientes con derrame pleural al nacimiento, aunque dicha relación no es estadísticamente significativa (p=0.1).

11:06 **620**

LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO GENÉTICO: A PROPÓSITO DE UN CASO DE SÍNDROME DE PIERSON.

Alejandro Zarauza Santoveña[1], Malaika Cordeiro Alcaine[1], María Dolores Sánchez-Redondo Sánchez-Gabriel[2], Marta Melgosa Hijosa[1], Sixto García-Miñaur[1] y Félix Omeñaca Teres[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid y [2]Hospital Virgen de la Salud, Toledo

Introducción: El síndrome de Pierson es una rara enfermedad caracterizada fundamentalmente por la asociación de síndrome nefrótico congénito, microcoria y, frecuentemente, deterioro neurológico progresivo. Se debe a una mutación en el gen de la laminina. Presentamos un caso en el que el diagnóstico genético fue de gran utilidad para la toma de decisiones.

Caso Clinico: Neonato de 36 semanas de edad gestacional y 8 días de vida, remitido por sospecha de síndrome de Pierson.

Antecedentes: Primigesta. Padres primos en segundo grado. Hiperecogenicidad renal bilateral, y oligoamnios tardío en controles ecográficos prenatales.

Exploración a su ingreso: Peso 2680 gr. Palidez, anasarca con fóvea y microcoria bilateral.

Evolución: - Síndrome nefrótico (hipoalbuminemia máxima de 0,4 g/dL) e insuficiencia renal (creatinina al ingreso de 2,01 mg/dL, máxima 2,5 mg/dL). Recibe tratamiento con altas dosis de diuréticos, IECAs e indometacina, sin éxito. Complicaciones asociadas: hipocalcemia e hipomagnesemia sintomáticas (convulsiones tónico-clónicas controladas con corrección iónica), hipertensión arterial, acidosis metabólica, hipotiroidismo, sepsis nosocomial y celulitis por Klebsiella.

- Examen oftalmológico: Ojo derecho: microcoria, persistencia de vítreo primario hiperplásico, anomalía de Peters y glaucoma. Ojo izquierdo: microcoria extrema. Recibe tratamiento tópico del glaucoma.

- Exploración neurológica: normal. RMN cerebral normal.

- Estudio genético: mutación en homocigosis en exón 26 del gen LAMB-2, que confirma el diagnóstico de sospecha. Mutación no descrita anteriormente, pero que comporta una ausencia total de expresión de la laminina.

Tras confirmación del diagnóstico genético y ante el mal pronóstico renal y muy probablemente neurológico del paciente, se decide junto con la familia la no realización de medidas terapéuticas extraordinarias. Fallece a los 70 días en edema agudo de pulmón tras empeoramiento progresivo y anuria de 48 horas.

Conclusión: el paciente presentaba una forma clásica de síndrome de Pierson de gran severidad clínica, en la que el diagnóstico genético temprano y preciso ayudó a la toma de decisiones médicas.

11:13 **621**

IMPLICACIONES DIAGNÓSTICO TERAPÉUTICAS DE LA HEMORRAGIA DIGESTIVA BAJA EN NEONATOS.

Marta Vara Callau[1], José Ignacio Perales Martínez[1], Mª Luz Rodríguez Sanz[1], Elena Calleja Aguayo[1], Ignacio Ros Arnal[1] y Víctor Rebage Moisés[1]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: La hemorragia digestiva baja en neonatos ocurre en el contexto de sangre materna deglutida, alergia no IgE mediada a proteínas de leche de vaca, aunque también puede ser secundaria a enfermedad hemorrágica del recién nacido, enterocolitis infecciosa o necrotizante o patología quirúrgica, principalmente la debida a malrotación intestinal.

Observaciones clínicas: Recién nacida de 36 semanas de edad gestacional que con 24 horas de vida inicia cuadro de deposiciones sanguinolentas. Se constató una elevación de los marcadores de infección, distensión abdominal y vómitos biliosos junto con un deterioro progresivo del estado general planteándose el diagnóstico diferencial entre enterocolitis necrotizante y vólvulo. Las pruebas de imagen resultaron inespecíficas. Se decidió abordaje quirúrgico, objetivándose un vólvulo de intestino delgado de 1080º que se corrigió, sin observarse ningún signo de recuperación isquémica. Durante el postoperatorio, en el que se mantuvo a la paciente con nutrición parenteral, precisó una segunda laparotomía ante la sospecha de recurrencia, encontrándose la totalidad del intestino necrosado haciendo imposible la realización de resecciones u ostomías.Tras esta segunda intervención y un mes de nutrición parenteral se decidió realizar una fístula gastrocólica y una resección del resto de intestino delgado. Posteriormente, fue posible el inicio de una nutrición enteral mínima con incremento progresivo aunque sin llegar a los requerimientos totales, por lo que se continuó con nutrición parenteral coadyuvante. Desarrolló enfermedad hepática por nutrición parenteral, y ante la situación de insuficiencia intestinal, se trasladó a centro con programa de trasplante donde a los 6 meses de vida se realizó un trasplante múltiple: hígado, estómago, duodeno, intestino delgado y páncreas. Actualmente la paciente tiene 1 año y se ha logrado tolerancia enteral.

Comentarios: Existen causas graves de hemorragia digestiva neonatal que necesitan de un reconocimiento precoz y un tratamiento efectivo tras el cual puede ser preciso el uso de nutrición parenteral

prolongada, a la que se asocian complicaciones, sobre todo hepáticas; por lo que es necesario plantear opciones terapéuticas definitivas, como el trasplante hepatointestinal, cuyos resultados son cada vez más prometedores.

11:20 **622**

MARCADORES DE GRAVEDAD Y MORTALIDAD EN ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE EN PREMATUROS.

Mª Carmen Martínez López[1], María Concepción Miranda Herrero[1], Vanesa Luengo Herrero[1], Mª del Mar Tolin Hernani[1], Beatriz Garrido Conde[1], Jimena Pérez Moreno[1], Eva Vierge Hernán[1] y Dorotea Blanco Bravo[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Antecedentes: La enterocolitis necrotizante (ECN) es un proceso de inflamación y necrosis intestinal, que afecta fundamentalmente a prematuros. El objetivo de este estudio fue analizar los posibles factores relacionados y la utilidad de los parámetros bioquímicos como marcadores precoces de gravedad o mortalidad.

Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo, basado en la revisión de historias clínicas desde Enero de 2003 a Diciembre de 2008. Se recogieron variables relacionadas con el embarazo y el parto, y con la ECN (edad de debut, clínica, pruebas complementarias, tratamiento y evolución, patologías y tratamientos previos e intercurrentes).

Resultados: Incluimos 67 prematuros, con una mediana de edad gestacional (EG) de 28 semanas (rango 23-26). Observamos un aumento progresivo del número de casos durante estos años. La incidencia y la gravedad de la ECN fueron inversamente proporcionales a la EG (p 0,001 y p 0,011) y al peso de recién nacido (p 0.000). No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la gravedad ni en la mortalidad en relación a la maduración prenatal con corticoides, a la administración de indometacina ni a la transfusión de concentrado de hematíes. Entre las patologías presentes cuando se desarrolló la ECN se objetivó una mayor mortalidad en los pacientes con ductus arterioso persistente (p 0,007), enfermedad por membrana hialina (p 0,001) y sepsis (p 0,034). Las plaquetas y la PCR se asociaron de forma significativa con la gravedad al diagnóstico (p 0,001 y p0,017) y con la evolución (p 0,000). Los parámetros que se asociaron con la mortalidad fueron la cifra de leucocitos y de plaquetas al diagnóstico (p 0,013 y p 0,023), y la anemización y la trombopenia con la evolución (p 0,031 y p 0,001). Se intervinieron 37 pacientes. Solo 2 presentaron estenosis postcirugía y 13 secuelas a largo plazo. Fallecieron 22 niños.

Conclusiones: No hemos encontrado factores prenatales asociados al desarrollo de ECN, pero sí una asociación significativa con algunas patologías de la prematuridad, aunque sin poder demostrar su relación causal. Ninguno de los parámetros analíticos que han demostrado relacionarse de forma significativa con la gravedad y la mortalidad del cuadro es específico. La investigación de estrategias preventivas es fundamental, dado el impacto que continúa teniendo la ECN en la morbi-mortalidad del prematuro.

11:27 **623**

PREVALENCIA DE LA GASTROSQUISIS; ACTITUD PRE Y POSTNATAL EN HOSPITAL DE TERCER NIVEL(AÑOS 2005- 2010).

Juana Mª Guzman Cabañas[1], Carmen María de la Torre Morales[1], Isabel Gázquez Serrano[1], Jose Ignacio Garrido Pérez[1], M. Pilar Jaraba Caballero[1] y Mónica Miño Mora[1]

[1]Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Objetivo: Valorar la prevalencia y morbilidad de RN con gastrosquisis, conducta pre y postnatal, durante el periodo 2005 a 2010.

Pacientes y métodos: Estudio observacional y descriptivo, de los RN y sus madres con diagnostico de gastrosquisis. Se valoraron y analizaron los siguientes variables prenatales y postnatales. Edad materna, numero de gestaciones, riesgo social, consumo de drogas, alcohol y tabaco, diagnostico prenatal y edad gestacional (EG), tipo de parto. En el recién nacido EG, peso, longitud y perímetro cefálico, tipo de gastrosquisis, conducta quirúrgica, evolución y complicaciones durante su estancia

Resultados: El número de RN nacidos con gastrosquisis fue de 4 (1 por cada 4000 RN vivos). Todos se diagnosticaron prenatalmente entre la 14 y 22 semana de gestación, se realizó amniocentesis que descarto cromosomopatia. Se programó cesárea antes de termino y previamente se maduró al feto con corticoides, en 3 casos la edad materna era inferior a los 20 años, el 50% de las madres había consumido drogas previamente o y durante el embarazo, todas fumadoras, dos de ellas presentaban riesgo social. De los RN 50% casos eran bajo peso EG. Uno de ellos con diagnostico prenatal de gastrosquisis grave (hígado y paquete intestinal fuera de cavidad) falleció intraparto . El resto ha evolucionado bien siendo intervenidos inmediato al nacimiento, pudiendo introducir el paquete intestinal completo, precisando nutrición parenteral completa, durante 10 días , hasta conseguir la tolerancia enteral. Un caso ha precisado nutrición parenteral prolongada, al complicarase el postoperatorio y tener que dejar un silo y la realización de ileostomias por perforaciones intestinales multiples.

Conclusiones: Los factores de riesgo analizados coinciden con otros publicaciones, encontrando relación entre gastrosquisis; con la edad materna inferior a 20 años y el consumo de drogas, alcohol y tabaco, también existe una asociación importante con el bajo peso. El diagnóstico prenatal en nuestro medio realizado en el 100% de los casos, permitió la programación de cesárea electiva, madurar al feto con corticoides y sacarlo antes de que los signos ecográficos indicasen sufrimiento de asas intestinales intraútero. En cuanto al manejo hospitalario de esta patología, se hace necesario la intervención multidisciplinar.

11:34 **624**

INTERLEUQUINA-6 EN LA INFECCIÓN PERINATAL EN RECIÉN NACIDOS DE MUY BAJO PESO.

M. Dolors Casellas Vidal[1], Mario José Sánchez Fernández[1], Joaquim Casellas Vidal[2], Enrique Llerena Santa Cruz[1], Abel López Bermejo[1] y Lluis Mayol Canals[1]

[1]Hospital Universitari de Girona Dr. Josep Trueta y [2]Universidad Autónoma de Barcelona

Antecedents y Objetivo: La infección es la principal causa de morbilidad y mortalidad en los neonatos y su inmadurez inmunitaria hace que el diagnóstico y tratamiento precoz de la sepsis sea esencial para obtener resultados favorables. El objetivo principal de este estudio es la cuantificar la exactitud de la citoquina proinflamatoria interleuquina 6 (IL6) en el diagnóstico de sepsis en recién nacidos con muy bajo peso al nacimiento (menor a 1500 gr).

Material y Métodos: Estudio prospectivo en la población de neonatos con peso menor a 1500 g ingresados en la Unidad Neonatal que presenten factores de riesgo o sospecha de infección vertical y/o nosocomial. El análisis de datos incluye la valoración de la proteína C reactiva (PCR), IL-6 y de su combinación en el diagnóstico de sepsis neonatal.

Resultados: Se ha estudiado una cohorte de 70 casos de sospecha de infección en recién nacidos de peso menor a 1500g. De los pacientes incluidos 49 se clasificaron como sépticos y 21 como no sépticos. Se han realizado curvas ROC para los marcadores inflamatorios de forma individual y de sus posibles combinaciones. Se observa que la

combinación de marcadores aumenta el área bajo la curva, hecho que indica que aumenta el poder estadístico de los marcadores utilizados de rutina. La combinación que presenta un mayor poder estadístico es la combinación de PCR a les 0 horas junto IL6 a las 0 horas y PCR a las 24 horas con una sensibilidad (S) de 85%, especificidad (E) 64%, valor predictivo positivo (VPP) 87% y valor predictivo negativo (VPN) 46%. Los puntos de corte obtenidos para cada marcador son, al inicio, PCR > 1 mg/dL (S 56%, E 71%, VPP 84%, VPN 39%), IL6 > 53,5 mg/dL (S 61%, E 76 %, VPP 86%, VPN 46%); y a las 24 horas PCR > 1,5 mg/dL (S 69%, E 71%, VPP 86%, VPN 38%).

Conclusiones: La IL6 es una prueba útil en el diagnóstico de sepsia en el recién nacido de muy bajo peso (< 1500g). La combinación de IL6 con PCR a las 0 y 24 horas mejora la exactitud en el diagnóstico.

El punto de corte óptimo de la IL6 es de 53,5 pg/mL. Los puntos de corte para la variable combinada son PCR 1mg/dL al inicio, IL6 de 53,5 pg/mL al inicio y PCR 1,5 mg/dL a las 24 horas.

11:41 **625**

UTILIDAD DE LA TROMBOPENIA COMO MARCADOR DIAGNÓSTICO DE SEPSIS NEONATAL NOSOCOMIAL POR CÁNDIDA EN NUESTRO MEDIO.

Oihana Gómez Cámara[1], Alberto Aldana Tabuenca[1], Raquel Manso Ruiz de la Cuesta[1], Inés Galé Ansó[1], Mª Pilar Sanz de Miguel[1], Lorena Gracia Torralba[1], Victoria Caballero Pérez[1], Ada Manero Oteiza[1], Marta Vara Callau[1] y María Pilar Samper Villagrasa[2]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza y [2]HCU Lozano Blesa, Zaragoza, Área de Pediatría, Universidad de Zaragoza, Zaragoza

Introducción y Objetivos: La incidencia de infección nosocomial por Cándida ha aumentado bruscamente y actualmente representan un porcentaje importante de las sepsis tardías neonatales. El objetivo de nuestro estudio es conocer la epidemiología de nuestra unidad, y analizar la trombopenia como marcador precoz de las sepsis por Cándida.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de sepsis por Cándida ingresados en la Unidad de cuidados intensivos neonatales entre enero de 2005 y diciembre de 2009. Los recién nacidos con sepsis bacteriana, ingresados durante el mismo periodo de tiempo y en la misma unidad, constituyeron el grupo control.

Resultados: Se diagnosticaron 34 casos de sepsis tardías por Cándida (2,9% de los ingresos en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales), objetivando un pico de incidencia del 5,8% en el año 2007 debido a un brote epidémico en la unidad. El 87% de los casos fueron prematuros menores de 28 semanas de edad gestacional y el peso medio al nacer fue 926,8 gramos. El 100% había recibido ventilación mecánica, nutrición parenteral y lípidos intravenosos; el 97,1% antibioterapia previa; y el 94,1% había portado catéter central. El antecedente de intervención quirúrgica estaba presente en el 29,4% y de enterocolitis necrotizante en el 17,6%. La media de edad al diagnóstico fue de 20,6 días de vida, cursando en el 97,1% de los casos con un empeoramiento o inicio de distrés respiratorio. En el 82,4% se objetivó trombopenia (mediana 43000 plaquetas). C. albicans fue la especie más frecuentemente aislada (44,1% de los casos), seguida de C. parapsilosis (28,6%) y de C. glabrata (11,8%) La mortalidad fue del 23,5%. Analizando las distintas variables con el grupo de sepsis bacterianas obtuvimos diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la edad gestacional (p=0,002) y el peso al nacer (p=0,002), al igual que en los factores de riesgo (p<0,005). También encontramos diferencias en el recuento plaquetario (p=0,000), con una Odds ratio de 31,3.

Conclusiones: Nuestro estudio confirma que la trombopenia es un marcador biológico de infección muy específico y de gran utilidad en la sepsis neonatal por Candida para un diagnóstico e instauración de un tratamiento empírico precoz que mejore el pronóstico de estos pacientes.

11:48 **626**

BROTE EPIDÉMICO POR SERRATIA MARCESCENS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES.

Marta Durán-Ballén Gómez[1], María Escolà Llop[1], Emma Durán Duque[1], María del Mar Albújar Font[1], Esmeralda Perera Martínez[1], Cristina Fernández Gómez[1], Antonio Soriano Arandes[1], Mireia Vilella Sabaté[1], Montserrat Olona Cabaces[1] y Rosa Antúnez Pujol[1]

[1]Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona

La Serratia marcescens, bacilo gram negativo, es un colonizador frecuente del tracto gastrointestinal de pacientes hospitalizados y cuya trasmisión se produce fundamentalmente por contacto. Es causante de graves infecciones nosocomiales en las Unidades Neonatales, tales como sepsis, meningitis, abscesos cerebrales y conjuntivitis que puede derivar en ceguera. La afectación neurológica es la que conllevará un peor pronóstico del paciente.

En los últimos años se ha descrito como patógeno oportunista, documentándose varios brotes epidémicos. Se estima que su incidencia de aislamiento esperado, en nuestra Unidad, es de 2-3 casos por año.

Describimos un brote epidémico extensamente propagado de once meses de duración iniciado en diciembre del 2009. El caso índice fue un recién nacido pretérmino con diagnóstico de sepsis precoz, confirmado al obtener un hemocultivo positivo para S. marcescens.

Se aislaron 29 cultivos positivos para S. marcescens, de los cuales un 30.8% se manifestaron clínicamente en forma de: bacteriemia (6.8%), infección tracto urinario (6.8%) y conjuntivitis (17.2%). El resto (62%) se consideraron colonizaciones (2 en tubos endotraqueal y 18 en frotis rectales).

Tras la detección de los primeros casos, se adoptaron medidas preventivas de aislamiento de contacto de estos pacientes, que fueron insuficientes debido a la detección de once nuevos casos en septiembre de 2010. En ese momento, se decidió ampliar los métodos previamente adoptados añadiendo el uso de batas y guantes de un sólo uso, insistiendo en el lavado de manos correcto, revisando los procedimientos de limpieza de la Unidad e instruyendo a los padres las precauciones higiénicas a seguir. Se realizó un mostreo ambiental de los equipamientos, superficies y manos del personal sanitario de toda la Unidad, obteniendo siempre resultados negativos.

Finalmente, se llegó a la conclusión que la transmisión fue producida mediante el contacto indirecto con estos pacientes. Tras la intensificación de todas estas medidas, se ha realizado un seguimiento exhaustivo sin obtener ningún cultivo positivo para Serratia marcescens en los dos últimos meses.

11:55 **627**

ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DESCRIPTIVO DE LA SEPSIS NOSOCOMIAL NEONATAL EN NUESTRO MEDIO.

Alberto Aldana Tabuenca[1], Oihana Gómez Cámara[1], Victoria Caballero Pérez[1], Lorena Gracia Torralba[1], Raquel Manso Ruiz de la Cuesta[1], Inés Galé Ansó[1], Ada Manero Oteiza[1] y María Pilar Samper Villagrasa[2]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza y [2]Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Introducción: La sepsis nosocomial neonatal ha aumentado notablemente en los últimos años a pesar de los avances en la atención perinatal, siendo causa importante de morbi-mortalidad neonatal.

Objetivos: Conocer la situación de la sepsis nosocomial en nuestro medio a través de un estudio epidemiológico descriptivo.

Material y Método: Estudio descriptivo retrospectivo de los 84 casos de sepsis nosocomial o tardía confirmadas por hemocultivo habidas en nuestro Servicio en un periodo de 2 años. Se estudiaron: incidencia, mortalidad, etiología, factores de riesgo, edad gestacional (EG), peso al nacimiento, clínica de presentación, estancia en UCI, datos analíticos, tratamiento y resistencia antimicrobiana. Se realizó análisis estadístico de los resultados con el programa SPSS.

Resultados: La incidencia fue del 3,24% con predominio de varones (56%) y la mortalidad del 6%. El 92,9% fueron prematuros (mediana de 28 semanas de EG). Más del 95% pesaban <2000g y más de la mitad <900g. Los procedimientos invasivos y la estancia en UCI estaban presentes en la mayoría, actuando como factores predisponentes. Los principales factores de riesgo (FR) fueron la prematuridad, el bajo peso y el embarazo múltiple. Los valores de PCR se encontraban en rango de 0,11-33mg/dL (mediana de 3,15mg/dL). La clínica se inició a los 17 días de vida de mediana, siendo más frecuente la hemodinámica (38,1%), seguida de la respiratoria (23,8%). Los agentes etiológicos más frecuentes fueron Staphylococos Coagulasa Negativos (SCoN) (47,6%), seguido de Cándida (19%)y Klebsiella Pneumoniae (14,3%). La antibioterapia empírica más usada fue la asociación Amikacina+Vancomicina (29,8%). El SCoN presentó alta resistencia a penicilinas y cefalosporinas y gran sensibilidad a vancomicina.

Conclusiones: En nuestro estudio, la prematuridad y el bajo peso asociado a tratamientos invasivos son los FR de sepsis neonatal tardía más prevalentes. Debido a los agentes causales más frecuentes y su sensibilidad antimicrobiana, la asociación empírica Vancomicina y Amikacina continúa siendo de elección. Dada la alta morbimortalidad de las sepsis neonatales es fundamental una monitorización y vigilancia constante en las unidades de Neonatología para detectar los posibles cambios en el patrón epidemiológico y etiológico de las mismas para reducir su incidencia.

12:02 **628**

MANEJO DEL DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE EN NUESTRA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES EN UNA COHORTE DE 97 RECIÉN NACIDOS PREMATUROS DE MENOS DE 1500 GRAMOS AL NACIMIENTO.

Lorenzo Quesada Dorigné[1], Ángel B. Brea Lamas[1], Juan José Quesada López[1], José Luis Alcaraz León[1], Juan José Agüera Arenas[1], José María Olivares Rosell[1] y Vicente Bosch Giménez[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Objetivo: Revisar la incidencia, manejo y resultados del ductus arterioso persistente (DAP) en nuestra unidad de cuidados intensivos neonatales de 3º nivel entre aquellos recién nacidos pretérmino de menos de 1500 gramos nacidos en nuestro hospital e ingresados en nuestra unidad entre el 01 enero 2010 y el 31 de diciembre 2010.

Método: Estudio retrospectivo basado en la revisión de los informes de alta.

Resultados: Entre el 01 de enero 2010 y el 31 de diciembre 2010 ingresaron en nuestra unidad 97 recién nacidos de <1500 gramos. Se realizó evaluación ecocardiográfica según protocolo a las 72h de vida en 46 de ellos, con el resultado de 36 DAP (37,1%). Entre ellos, 10 se cerraron de forma espontánea y 25 fueron subsidiarios de tratamiento médico que se llevó a cabo en todos los casos con 3 dosis de ibuprofeno. El caso restante se programó directamente para cirugía por la edad. Se logró el cierre de 8 DAP y fracasaron 17 tratamientos. 7 de los que fracasaron en la primera tanda de ibuprofeno recibieron una segunda tanda, logrando 1 cierre adicional (en global 36% DAP cerrados con éxito con tratamiento médico). Ninguno recibió 3ª tanda de ibuprofeno. De los que se cerraron 1 se reabrió tras un shock hipovolémico secundario a cirugía abdominal urgente. 19 pacientes fueron programados para cirugía, que se llevó a cabo en 15 ocasiones (los otros 4 fallecieron antes de la cirugía). Todas las cirugías fueron exitosas. Entre los 25 niños que fueron tratados con ibuprofeno se produjeron 4 enterocolitis necrotizante y 4 perforaciones simples. Entre los 36 RN diagnosticados de DAP, 7 fallecieron (mortalidad en los pacientes con DAP del 19,5%), dos de ellos por empeoramiento respiratorio y hemodinámico asociado al DAP y otros dos por fallo multiorgánico secundario a enterocolitis.

Conclusión: El DAP es una patología prevalente y grave entre los pretérmino de menor edad gestacional y peso. En nuestra experiencia el tratamiento con ibuprofeno se asocia a un éxito que no alcanza el 40%, con escasa rentabilidad en sucesivas tandas, menor en general que la descrita en la literatura. Así mismo resulta significativa la alta proporción de patología abdominal grave entre aquellos pacientes con DAP tratados con ibuprofeno.

Sábado, 18 de junio (10:45 – 12:15)

INFECTOLOGÍA.

Sala Hereje (planta -1)

10:45 **629**

COLECISTITIS AGUDA EN NIÑO CON APLASIA MEDULAR.

Kelly Escajadillo Vargas[1], María Malagón Juárez[1], Belén de la Rosa Roch[1], Marisol Maldonado[1], Jesús Fortún[1] y Enrique Otheo de Tejada Barasuain[1]

[1]Hospital Ramón y Cajal, Madrid

Introducción: Las infecciones abdominales son complicaciones muy graves en los pacientes neutropénicos.Entre ellas,la colecistitis aguda neutropénica(CAN)tiene una incidencia muy baja(0,4%),especialmente en pacientes pediátricos.

Objetivos: Descripción de un caso de CAN en un paciente con una aplasia medular grave(AMG).

Caso Clínico: Varón de 14 años, que debuta con un cuadro de epistaxis,síndrome febril sin focalidad,astenia y palidez cutáneo-mucosa.Hematológicamente destacan:Hb 5.6 g/dL,Leucocitos 1510/mm3(Neutrófilos 500/mm3),Plaquetas 2800/mm3.Junto a la pancitopenia,la médula ósea tiene una hipocelularidad global y desde el quinto día tiene cifras de neutrófilos inferiores a 100/mm3.Se documenta serológicamente infección reciente por Parvovirus B19.La PCR inicial era de 1,7 mg/L.Desde el ingreso hospitalario,se administran piperacilina-tazobactam,amikacina,un glucopéptido y anfotericina B,remitiendo la fiebre inicialmente.

A los 19 días del ingreso,con una cifra de neutrófilos de 50/mm3,el paciente reinicia picos febriles,de hasta 40ºC,junto con vómitos,deposiciones blandas y dolor abdominal cólico y punzante en hipocondrio derecho (HCD).En la exploración se objetiva dolor a la palpación en HCD,signo de Murphy positivo,sin vesícula palpable. destacan:PCR de 91.9 mg/L,procalcitonina 1,79 ng/mL,GOT 159 UI/L,GPT 243UI/L,GGT 320 UI/L y Bilirrubina de 2,52 mg/dL.La ecografía abdominal muestra engrosamiento de la pared vesicular(10mm)con colecciones en su interior y edema perivesicular,asociado a derrame pleural bilateral.Se diagnostica CAN.Se sustituye la antibioterapia por un carbapenem y daptomicina y se inicia nutrición parenteral. Al décimo día del diagnóstico,se inicia la terapia inmunosupresora con ATG,corticoides y ciclosporina A.Al décimoquinto,con una cifra de neutrófilos inferior a 100/mm3,inicia mejoría clínica,analítica y ecográfica,resolviéndose el cuadro a los 23 días.Se continuó la terapia inmunosupresora y,en el día +105 del inicio,se encuentra en remisión parcial del cuadro hematológico.

Conclusiones: Son excepcionales los casos descritos de CAN en la edad pediátrica.Su mortalidad es elevada (hasta un 45% de los casos). Su abordaje terapéutico es complicado,pues a pesar del uso de antibioterapia de amplio espectro,su evolución favorable es difícil sin la resolución de la neutropenia grave.

10:52 **630**

PREVALENCIA DE ENFERMEDAD DE CHAGAS EN GESTANTES BOLIVIANAS QUE DAN A LUZ EN LA MATERNIDAD DE UN HOSPITAL, Y TRANSMISIÓN VERTICAL.

Laura Gutiérrez Pascual[1], Cristina Comín Cabrera[1], Luis Escosa García[1], Francisco Javier Aracil Santos[1], Silvia García[1], María de la Calle[1], Alicia Rico[1] y María Isabel de José Gómez[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid

Introducción: La tripanosomiasis americana, enfermedad de Chagas, es una enfermedad parasitaria crónica, transmitida fundamentalmente de forma vectorial y clásicamente distribuida a lo largo de América Latina, siendo Bolivia el país con mayor prevalencia mundial. En España ha ido aumentando en los últimos años debido a los flujos migratorios. Las vías de transmisión, al no existir vector, serían las transfusiones sanguíneas y la vía vertical. La tasa de transmisión vertical es variable (1,6-18,5 %), y la mayoría se encuentran asintomáticos al nacimiento, por lo que es necesario buscarla. Además el tratamiento es tanto más eficaz cuanto más precoz sea.

Objetivos: Conocer la prevalencia de gestantes bolivianas infectadas por T. cruzi que han dado a luz en nuestro hospital desde junio de 2008 a mayo de 2010. Estimar el riesgo de transmisión al recién nacido.

Pacientes y métodos: estudio retrospectivo seleccionando aquellas pacientes con serología positiva durante la gestación o en el posparto inmediato, y recogiendo los datos de microhematocrito y PCR para T. cruzi al nacimiento y serologías hasta los 9 meses de edad de los recién nacidos.

Resultados: En dicho periodo dieron a luz un total de 501 bolivianas, de las cuales sólo se estudió a 144 (un 28,5%). Fueron positivas 30 mujeres (un 20,8%) y no asistieron al control del niño 6 recién nacidos. En los restantes 24 niños controlados se descartó la transmisión vertical de Enfermedad de Chagas, comprobando la serorreversión.

Conclusiones: 1) La prevalencia de 20,8% es un dato probablemente sesgado al alza al no haber hecho estudio sistemático de todas las pacientes. 2) La transmisión del 0% es también un dato difícil de interpretar debido a la pérdida de 2/3 de las gestantes y un 20% de los niños. 3) Se debe realizar un seguimiento sistemático y protocolizado de todas las embarazadas con riesgo de Enfermedad Chagas y de sus niños para detectar los casos de transmisión vertical y tratar adecuadamente tanto a las madres como a los niños infectados. 4) Es preciso reevaluar periódicamente el seguimiento de estos protocolos y concienciar al personal sanitario, para detectar las perdidas del seguimiento e implementar las medidas oportunas para evitarlas.

10:59 **631**

CARACTERÍSTICAS CLÍNICO ANALÍTICAS DE NIÑOS PROCEDENTES DE ADOPCIÓN INTERNACIONAL DE ETIOPÍA EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS.

Alba Martínez Ortiz[1] y Luis Ignacio González-Granado[2]

[1]Hospital Virgen del Camino, Pamplona/Iruña (Navarra) y [2]Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Introducción: En los últimos años el número de niños procedentes de adopción internacional ha aumentado. El país de procedencia que ha experimentado mayor aumento es Etiopía, con estancamiento en los últimos 2 años. La valoración de la salud de los adoptados etíopes no ha sido extensamente estudiado. El objetivo del estudio es determinar la prevalencia de enfermedades infecciosas u otras anomalías detectadas por las pruebas complementarias.

Metodo: Estudio prospectivo, observacional de cohorte. Se evalúan los informes médicos de una cohorte de 251 niños procedentes de Etiopía en adopción.

Resultados: La edad mediana fue de 7 meses (rango 1-120). Se detectó alguna anomalía en la exploración física en el 52,2% (130). La

edad igual o menor a 6 meses se halló en el 60% de la muestra (y en el 90% de las situaciones el niño tenía menos de 5 años). El 49,6% (123) presentó un percentil de peso inferior al 3, con un 40% por debajo del percentil 3 de talla. En la valoración de la malnutrición se encuentra ésta en algún grado en el 65% de la muestra. Presentó alguna anomalía en la exploración física el 56,6% (141). Leucocitos > 15000/uL se encontró en el 8,8% (22), generalmente asociado a infecciones de vías respiratorias superiores. En cuanto a enfermedades comunes los resultados fueron: Dermatitis del pañal en el 19,2% y atópica 2% (5). Menos frecuentes fueron otras alteraciones como conjuntivitis en el 8,3% (21). Entre las manifestaciones más infrecuentes (<5%) se sitúan caries, sordomudez y hepatoesplenomegalia. No se encontró serorreactividad frente a hepatitis B o C. Hubo un caso de sífilis congénita.

Conclusiones: El bajo peso fue el hallazgo fundamental en esta muestra. Las enfermedades infecciosas deberían ser sistemáticamente descartadas, incluso con la utilización de PCR-VIH en los casos de hijo de madre HIV+ con presencia de anticuerpos en los primeros 18 meses de la vida.

La alta prevalencia de anomalías clínico-analíticas requieren un diagnóstico preciso y un seguimiento por parte de pediatras o equipos familiarizados con adopción internacional.

Con los datos aportados en este trabajo creemos que servirá de ayuda tanto a los profesionales orientados a la adopción internacional como al pediatra de cabecera.

Título tabla: Características de la muestra .

CARACTERISTICAS	FRECUENCIA (nº)
Edad igual o < 6 meses	49,4% (124)
Exploracion física anormal	56,6% (141)
ESTADO NUTRICIONAL	
Percentil Talla < 3	40% (31)
Percentil Peso < 3	49,6% (123)
Peso para la Talla > 120 (Obesidad) 110-120 (Sobrepeso) 90-110 (Normal) 75-90 (Desnutrición) < 75 (Desnutrición grave)	0,4% (1) 2% (5) 32,7% (81) 45,2% (112) 19,8% (49)
ALTERACIONES DE LA PIEL	
Molusco contagioso	1,6% (4)
Tiña	21,2% (52)
Piodermitis	4% (10)
Dermatitis atópica	2% (5)
Sarna	4,1% (10)
ALTERACIONES ANALÍTICAS / INFECCIOSAS	
Leucocitosis > 15000	8,8 (22)
Hipertransaminasemia GOT > 50 GPT > 50	22% (55) 13% (33)
ELISA HIV+	4,8% (12)
PCR-HIV+	0,8% (2)

11:02 **632**

INFECÇÃO POR BARTONELLA – UM DIAGNÓSTICO A CONSIDERAR.

Maria Carlos Manuel Janeiro[1], Paula Correia[1] y Maria João Brito[1]

[1]Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Lisboa, Portugal

Introdução: A doença da arranhadela do gato provocada pela Bartonella henselae continua a ser uma doença prevalente que afecta principalmente crianças e adultos jovens, sendo a causa mais frequente de linfadenopatia crónica. Os gatos são o principal reservatório.

Objectivo: Caracterizar os casos de infecção por Bartonella diagnosticados num hospital terciário da área da Grande Lisboa.

Material e Métodos: Estudo transversal, de 2004 a 2010, das infecções por Bartonella diagnosticadas por serologia (2 amostras) por imunofluorescência indirecta (IFA) e título de anticorpos (IgM=1/20, IgG=1/256) ou Polymerase Chain Reaction (PCR). Foram analisados dados demográficos, epidemiológicos, clínicos, laboratoriais, terapêutica e evolução.

Resultados: Registaram-se 7 casos, quatro do sexo masculino, sendo a mediana de idades de 7 anos (11M - 11A). A maioria residia em área urbana (86%) e apenas em três casos havia história de contacto com gatos. Todas as crianças eram previamente saudáveis. A clínica de apresentação cursou com adenopatias em 6/7, com localização cervical [3], pré-auricular [1], submandibular [1], axilar [2], febre [3] e lesão cutânea de inoculação [1]. Nestes doentes o diagnóstico inicial foi de adenofleimão [4], linfadenite [1] e eritema nodoso [1]. Registou-se um caso de sindrome oculoglandular de Parinaud com conjuntivite, linfadenite pré-auricular e cervical; este doente cursou com alterações nodulares parenquimatosas e pleurais que melhoraram após terapêutica. A mediana dos leucócitos foi 7700/µL (min 5500/µL; max 22400/µL) e da proteína C reactiva 6,1 mg/dL (max 23,4 mg/dl). Não foi diagnosticada imunodeficiência em nenhum dos casos. Realizaram antibioticoterapia com azitromicina as crianças com síndrome oculoglandular de Parinaud, lesões pulmonares e pleurais [1] e a com adenofleimão e lesão cutânea de inoculação [1]. A média de duração da doença foi 2,2 meses (2 semanas – 4 meses). A evolução foi favorável em todos os casos. Realizaram terapêutica aos animais 2/3 casos.

Comentários: A infecção por Bartonella é geralmente auto-limitada. Na maioria dos casos a clínica é inespecífica e a infecção é frequentemente subdiagnosticada, sendo necessário um elevado índice de suspeição. Pode cursar com apresentação mais rara mesmo em crianças saudáveis pelo que esta deve ser uma etiologia a considerar em situações menos frequentes.

11:06 **633**

LEISHMANIASIS VISCERAL, UNA PATOLOGÍA ACTUAL. REVISIÓN DE 5 CASOS.

David Andina Martínez[1], Macarena Castro Gómez[1], Javier Álvarez-Coca González[1] y Patricia Flores Pérez[1]

[1]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

La leishmaniasis visceral (LV) es endémica en algunas regiones de España. Las nuevas técnicas rápidas de inmunocromatografía (IC) pueden orientar el diagnóstico inicial.

Entre octubre y diciembre de 2010 hemos atendido 5 niños con LV, con edades comprendidas entre 1 y 6 años. Cuatro de ellos vivían en un ambiente rural en contacto con animales.

El motivo de consulta fue fiebre prolongada. En la exploración física destacaba palidez (5), esplenomegalia (5) y hepatomegalia (5); en el paciente con síndrome hemofagocítico (SH) la esplenomegalia apareció tardíamente.

Analíticamente presentaron anemia (5), trombopenia [4] y leucopenia [4] con neutropenia (5). La elevación de la proteína C reactiva fue mayor de 5 mg/dl en todos los casos, destacando así mismo hipoalbuminemia (5), hipergammaglobulinemia (5, en el SH tardíamente) y ferritina muy elevada (5). Además se observó hipertrigliceridemia [4], hipofibrinogenemia [2] y elevación de GPT y GOT [2].

En médula ósea (MO) se observaron Leishmanias solo en un caso. En el paciente que presentó SH se visualizó hemofagocitosis intensa en MO. En todos los casos la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para Leishmania en MO fue positiva.

Ante la sospecha clínica inicial se realizó un test rápido por IC que detecta anticuerpos antileishmania en suero. El resultado, obtenido en pocas horas, fue positivo en todos ellos.

Se administró anfotericina B liposomal (dosis total de 21 mg /kg) con rápida mejoría clínica y desaparición de la fiebre en las primeras 48 horas en 4 casos (en el paciente con SH persistió 8 días). Tras un mes de seguimiento todos los pacientes están asintomáticos, analíticamente no existen citopenias y la hepatoesplenomegalia ha disminuido o desaparecido.

Conclusiones: La LV no es una enfermedad rara en nuestro entorno y debe ser siempre considerada en pacientes con fiebre prolongada y esplenomegalia, acompañada de citopenias e hipergammaglobulinemia. También es frecuente encontrar hipoalbuminemia y ferritina muy elevada.

La LV puede causar un SH secundario que requiere valoración y tratamiento rápido por la gravedad del cuadro.

Solo se observaron Leishmanias en la MO en uno de los 5 pacientes, mientras que la PCR fue positiva en todos ellos.

La IC es una técnica rápida y sensible para orientar al diagnóstico inicial y evitar demoras en el tratamiento.

11:13 **634**

INFECCIÓN POR NEMATODOS, ¿PENSAMOS EN ELLA?.

Consuelo Aguiar García[1], Laura Ferreras Antolín[1], Mercedes Rivera Cuello[1], Esmeralda Núñez Cuadros[1] y Antonio Urda Cardona[1]

[1]Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

Introducción: La infección por nematodos es una infección parasitaria común a nivel mundial constituyendo en nuestro medio una enfermedad emergente condicionada por los flujos migratorios.Presentamos 3 casos en pacientes con factores de riesgo epidemiológicos.

Casos Clínicos: Caso 1: Niña de 11 años de origen colombiano residente en nuestro país desde hacía 18 meses, presenta un cuadro de 10 días de evolución de dolor abdominal intermitente, con deposiciones diarreicas en las últimas 48h, rash cutáneo pruriginoso evanescente y síncopes de repetición asociados al dolor abdominal. Ingreso 6 meses antes por estudio de episodios síncopales. Exploración: normal. En los exámenes complementarios destaca: eosinofilia de 19% (3300.) ECO de abdomen: adenitis mesentérica. Heces: larvas S. stercoralis. Completa tratamiento con Albendazol (400mg/12h 7d) con buena evolución (eosinofilos al alta 1.5% (200)).

Caso 2: Niña de 9 años procedente de la selva amazónica (Perú) ingresada por traslado humanitario para intervención quirúrgica por malformación urológica. Exploración: normal. En los exámenes complementarios destaca: eosinofilia de 18.1% (1500). ECO de abdomen: imágenes compatibles con parasitación masiva en el ileon. Heces: huevos de A.Lumbricoides y de T. Trichura. Completa tratamiento con Albendazol (400mg/24h 3d) con buena evolución, eosinofilos tras tratamiento 6.4% (600).

Caso 3: Niño de 9 años, español, con cuadro de un año de evolución de episodios recurrentes de edema duro, rojo, caliente, pruriginoso que asocia dolor leve, de localización cambiante en extremidades y cara, autolimitados, sin factores desencadenantes y sin clínica acompañante, exploración intercrisis normal. Refiere historia de viajes de 1 mes en 2 ocasiones a Guinea Ecuatorial. En los exámenes complementarios destaca: eosinofilia de 48% (5610), test serológico a Loa-loa, W. Bancrofti,M. perstans (+) serología a S. stercoralis (+). Completa tratamiento con dietilcarbamcina (21d) e ivermectina 2 dosis separadas 6 meses con buena evolución, eosinofilos al alta 4.2% (300).

Conclusiones: Los antecedentes epidemiológicos compatibles así como el hallazgo analítico de eosinofilia, obligan a descartar infección por nematodos. Las pruebas de cribado en grupos de riesgo constituyen la principal herramienta diagnóstica de patologías emergentes.

11:20 **635**

LEISHMANIASIS: REVISIÓN DE CASUÍSTICA EN NUESTRO SERVICIO DE LOS AÑOS 2000 A 2010.

Laura Serrano López[1], Jessica Guarino Narváez[1], Mª Teresa Romero Paniagua[1], Miguel Ángel Delgado Jiménez[1], Juan Luis Santos Pérez[1] y Fernando Mario Ruiz Salas[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Introducción: La leishmaniasis es una enfermedad producida por diferentes especies de protozoos del género Leishmania. Las manifestaciones clínicas van desde afectación cutánea hasta formas graves con afectación visceral: Kala Azar.

Objetivo: Analizar las características clínica, epidemiológicas de los pacientes diagnosticados de Kala Azar en nuestro servicio, evaluando las técnicas diagnósticas y la eficacia de los tratamientos empleados.

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo de los pacientes menores de 14 años diagnosticados de leishmaniasis visceral desde el 2000 al 2010. Se analizaron los siguientes datos: Edad, sexo, lugar de procedencia, días de fiebre, clínica, hemoglobina, PCR, leucocitos, plaquetas, método diagnóstico utilizado y tratamiento en cada caso.

Resultados: Se consideró diagnóstica la presencia de clínica compatible y visualización del protozoo en médula ósea o cultivo o PCR positiva. Se diagnosticó de Kala Azar a 11 pacientes en el periodo de tiempo estudiado. La media de edad fue 23 meses (rango de 3 meses a 5 años). El motivo principal de consulta fue fiebre en el 91% de los casos, la media de días con fiebre previo al diagnóstico fue de 23 días (en algunos casos de forma intermitente), la visceromegalia (hepato y esplenomegalia) aparecía en el 100% de los casos. En cuanto a hallazgos de laboratorio, se encontró pancitopenia en el 82% de los casos. La anemia se objetivó en el 91% de pacientes y leucopenia en el 100%. El aspirado de médula ósea se realizó en todos los pacientes, en el 45% se observaron los parásitos en el examen microscópico, la PCR fue positiva para leishmania en el 91% de los casos. 2 casos fueron tratados con Glucantime y 9 con Anfotericina B, existiendo en todos ellos una respuesta clínica inmediata, desapareciendo la fiebre y objetivándose mejoría del estado general. En ningún caso se registraron reacciones adversas.

Conclusiones: Kala Azar es una enfermedad frecuente en nuestro medio, las manifestaciones clínicas más frecuentes son fiebre prolongada junto a pancitopenia y hepatoesplenomegalia. La punción aspiración de médula ósea sigue siendo la técnica diagnóstica de elección, mediante visualización del parásito o cultivo y determinación de PCR. El tratamiento con Anfotericina B liposomal se mostró seguro y eficaz.

11:27 **636**

LA MALARIA: UNA ENFERMEDAD EMERGENTE EN NUESTRO MEDIO.

Irene Rivero Calle[1], Pilar Galán del Río[1], Manuel Arturo Paz Lovera[1], Leticia Lesmes Moltó[1], Lucía Llorente Otones[1], Nuria Nieto Gabucio[1], María Sanz Fernández[1], Patricia Manzanares Blázquez[1] y María José Rivero Martín[1]

[1]Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada (Madrid)

Antecedentes y Objetivos: El número de casos de malaria ha aumentado en la última década debido a la inmigración, el mayor número de viajes a países endémicos y las crecientes adopciones internacionales. El objetivo del estudio es describir los casos de malaria detectados en nuestro hospital desde su apertura.

Métodos: Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo de los pacientes menores de 14 años diagnosticados de paludismo desde abril de 2004 hasta diciembre de 2010, analizándose las características epidemiológicas, clínicas, analíticas y evolutivas, así como el tratamiento recibido.

Resultados: Se hallaron un total de 16 pacientes con una distribución equitativa respecto al sexo. La incidencia fue de al menos un caso al año, con un pico en el 2010 en el que se concentraron el 30% de los casos. El rango de edad osciló entre 9 meses y 9 años, con una mediana de 52 meses. El 62.5% de los pacientes eran de nacionalidad española aunque con progenitores extranjeros y todos habían realizado un viaje reciente a un país endémico sin tomar quimioprofilaxis.

Clínicamente el 100% presentó fiebre, asociando síntomas gastrointestinales en el 50%. Se detectó hepato o esplenomegalia en el 37.5%. El 62.5% presentó alguna complicación, siendo la anemia aguda y la trombopenia las más frecuentes. El diagnóstico se realizó mediante examen microscópico realizándose PCR en los casos dudosos. La especie responsable mayoritariamente fue P. Falciparum (75%). Se trató con sulfato de quinina + clindamicina en el 81% de los casos, asociándose primaquina en los casos de infecciones por P.vivax y P.ovale. Dos casos requirieron traslado a UCIP, sin registrarse ningún fallecimiento.

Conclusiones: 1. La incidencia de malaria importada está aumentando en nuestro medio siendo el agente causal mayoritario P. Falciparum. 2. Debemos sospechar esta patología ante todo niño con fiebre que haya realizado un viaje reciente a un país endémico. 3. Aunque en nuestro hospital solo se solicita PCR en los casos dudosos, sería fundamental su realización para conocer la especie de Plasmodium ya que permite identificar parasitaciones mixtas. 4. Sería conveniente, dentro de nuestra labor asistencial, concienciar a los padres sobre la importancia de esta enfermedad así como de la necesidad de realizar una correcta quimioprofilaxis.

11:34 **637**

CANDIDÉMIA EM DOENTES PEDIÁTRICOS HOSPITALIZADOS.

Joana Almeida Santos[1], Inês Madureira[1], Catarina Gouveia[1] y Maria João Brito[1]

[1]Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa, Portugal

Introdução: A bacteriemia por candida spp é uma entidade com impacto crescente na morbilidade e mortalidade hospitalar. Nos últimos anos tem-se observado um aumento de infecções por estirpes não albicans.

Objectivo: Determinar a frequência de candidémia em crianças hospitalizadas e caracterizar a abordagem destes doentes num hospital pediátrico, sem perfil oncológico.

Métodos: Estudo descritivo, de 1 de Janeiro de 2008 a 31 de Dezembro de 2010. O diagnóstico foi feito por isolamento de candida em hemocultura de sangue periférico. A análise estatística realizada por EpiInfo, versão 3.4.3.

Resultados: Identificadas 20 crianças, com uma mediana de idades de 14 meses (55% < 1 ano). Dezanove (95%) tinham patologia subjacente: síndrome malformativo (9) e destes 3 com intestino curto, prematuridade extrema (<1000g) [4], doença crónica [4] e neoplasia [2]. 95% dos doentes tinham pelo menos um factor de risco para candidémia e 80% = 2 factores: antibioticoterapia de largo espectro (85%), CVC (80%), permanência em cuidados intensivos (70%), ventilação mecânica (35%) e corticoterapia prolongada (30%). Um doente com infecção por VIH fazia antifúngico profilático. A duração média de internamento antes do diagnóstico foi 63 dias.

A candida albicans foi a mais frequentemente isolada (70%), seguida da parapsilosis (20%) e famata (10%), com um aumento das espécies não albicans em 2010.

Ocorreram complicações em 11/20 doentes (55%): desequilíbrio hidroelectrolítico [4], choque séptico [3], insuficiência respiratória [3], alterações hepáticas [3], renais (5), neurológicas [3] (abcessos cerebrais múltiplos em um caso), endocardite com vegetação [2] e lesão ocular [1].

Faleceram 7 crianças (35%). A mortalidade foi mais frequente na infecção por candida albicans ($p<0.05$) e nos doentes com imunossupressão ($p=0,08$).

Em 70% dos casos a anfotericina B lipossómica foi o fármaco utilizado. A duração média do tratamento foi 25.4 dias (mín 4; máx 81).

Conclusões: A bacteriemia por candida spp associou-se a morbilidade significativa e elevada mortalidade. A abordagem destes doentes deve ser repensada de acordo com recomendações recentes que permitam prevenir e diminuir a gravidade da doença.

11:41 **638**

PATOLOGÍA INFECCIOSA EN MENORES DE 14 AÑOS CON ESTANCIA RECIENTE EN GUINEA ECUATORIAL.

Belén de la Rosa Roch[1], Paloma Reguera Gutiérrez del Solar[1], María Malagon Juárez[1], Katie Badillo Navarro[1], Rogelio López Vélez[1] y Enrique Otheo de Tejada Barasuain[1]

[1]Hospital Ramón y Cajal, Madrid

Introducción y Objetivos: Aproximadamente 10% de los viajeros internacionales, presentan cuadros febriles durante o tras el viaje. Se estima que en España hay unos 750.000 menores extranjeros, un 1% procedentes de Guinea Ecuatorial (GE). Analizamos la patología infecciosa de menores de 14 años atendidos en nuestro Servicio con estancia reciente en dicho país.

Materiales y Métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo, a través de recogida de historias clínicas, de menores de 14 años, que procedían o habían viajado a GE, con diagnóstico de proceso infeccioso y hospitalizados en nuestro centro entre los años 2001 y 2011.

Resultados: El número de pacientes fue de 15. La edad mediana fue de 4 años (rango 0,9-13). En 10 casos eran residentes en España con viaje reciente a GE (VFR). De ellos, 5 eran nacidos en España que viajaron en una única ocasión, con una estancia media de 3,8 meses y 5 eran nacidos en GE, residentes en España, con antecedente de viajes anteriores. Sólo 2 habían realizado profilaxis antimalárica, siempre incompleta. Los otros 5, eran recién llegados de GE, con estancia en España entre 1 y 30 días. 6 niños con historia de episodios anteriores de malaria. El motivo de consulta fue fiebre en 13 casos, con esplenomegalia en la mitad de ellos, decaimiento en un caso y tumefacción en el brazo en otro caso. En 5 niños VFR se diagnosticó malaria por

Plasmodium falciparum por visualización en gota gruesa y antigenemia. Hubo 3 pacientes con infección documentada por Staphylococcus aureus: shock séptico en una niña con LLA en fase de inducción del tratamiento, otro con osteomielitis crónica y un absceso submandibular. Dos tuvieron GEA por Salmonella no tiphy y otros dos celulitis subcutánea no documentados microbiológicamente. Un paciente, con eosinófilos totales de 1960 tuvo serología positiva para Schistosoma, Strongyloides y Toxocara. Una última paciente, de origen guineano, con viaje hacía 6 meses, se diagnosticó de kala-azar, cuya adquisición consideramos ocurrió en España.

Conclusiones: La etiología de los cuadros febriles de los pacientes procedentes de zonas tropicales son frecuentemente las infecciones habituales de nuestro medio, pero es necesario descartar enfermedades importadas, especialmente el paludismo. Este diagnóstico se realizó en la tercera parte de nuestros pacientes y la incidencia fue superior en los VFR frente a los emigrados recientes.

11:48 **639**

EOSINOFÍLIA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO: EXPERIENCIA EN UNA CONSULTA DE PATOLOGÍA IMPORTADA EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL.

Miriam Poblet Puig[1], María Espiau[1], Andrea Martín-Nalda[1], Pere Soler-Palacín[1], Elena Sulleiro[1] y Concepció Figueras[1]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona

Introducción: La eosinofilia es un hallazgo frecuente en pediatría. Puede ser manifestación de múltiples entidades, siendo las más frecuentes los procesos alérgicos y las infecciones parasitarias.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de todos los pacientes derivados por eosinofilia o diagnosticados de eosinofilia en la consulta de Patología Importada de Pediatría de nuestro centro entre enero de 2009 y diciembre de 2010. Se definió la eosinofilia como leve (500-1499 eosinófilos/µL), moderada (1500-4999 eosinófilos/µL) o grave (=5000 eosinófilos/µL). Se aplicó el protocolo de estudio de eosinofilia según zona geográfica de procedencia del paciente. Se recogieron datos demográficos, epidemiológicos y los derivados del estudio de eosinofilia, y se analizaron los resultados obtenidos.

Resultados: Se incluyeron 39 pacientes. La mediana de edad fue de 9 años; el 51,2% fueron niños. Un 82% eran extranjeros; siendo Paquistán el país más representado. El 69% presentó eosinofília leve, el 26% moderada y el 5% grave. Un 61,5 % de pacientes se encontraba asintomático. La causa más frecuente de eosinofilia fue la parasitosis intestinal. El estudio coproparasitológico fue positivo para parásitos potencialmente asociados a eosinofilia en el 23% de los casos (un 28% entre los pacientes extranjeros), siendo Dientamoeba fragilis el más frecuentemente aislado. Otras causas fueron esquistosomiasis urinaria (9%), Helicobacter pylori (7%) y atopia (14%). En el 43% de los casos no se encontró ninguna causa que la justificara. Se administró tratamiento dirigido según causa en el 57% pacientes, y se realizó tratamiento empírico en el 13%, al no llegarse a un diagnóstico etiológico. Se han realizado controles posteriores en el 58,9% de los pacientes, observándose resolución o disminución de la eosinofilia en el 91,3% de ellos.

Conclusiones: Las infecciones parasitarias son la causa más frecuente de eosinofilia en la extranjera procedente de países en vías de desarrollo, y pueden darse en pacientes asintomáticos. La aplicación de un protocolo adaptado a la zona de origen del paciente es imprescindible para evitar estudios innecesarios.

11:55 **640**

INFECCIONES DEL TRACTO URINARIO (ITU) POR CEPAS DE ESCHERICHIA COLI PRODUCTORAS DE BETALACTAMASAS DE ESPECTRO EXTENDIDO (BLEE) EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA.

Jessica Martens[1], Núria Piera Trilla[1], Marc Tobeña Rué[1], Francisco Coll Usandizaga[1], Rosa María Bartolomé Comas[1], Fernando Alfonso Moraga Llop[1] y Antonio Carrascosa Lezcano[1]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona

Objetivo: Revisión de aspectos epidemiológicos, clínicos y microbiológicos.

Pacientes y métodos: Se revisan historias clínicas de 13 pacientes diagnosticados de ITU por E.coli BLEE entre 2009 y 2011.

Resultados: Presentamos 13 casos, con edad mediana de 15 meses (rango 7 días-10 años), 11 de ellos de sexo femenino (70%). 4 pacientes habían presentado ITU previa, teniendo todos estos antecedente de patología nefro-urológica (en 2 casos de diagnóstico prenatal). 2 casos presentaban antecedente de estancia en UCI previamente. Un 39% de los casos estaba recibiendo tratamiento antibiótico profiláctico en el momento de la infección. 9/13 presentaron fiebre (mediana de 24h) al acudir a Urgencias. La mediana de leucocitosis al ingreso fue de 17.400/mL y la de PCR 4,5mg/dl (rango 0,11-21,8mg/dl). La mediana de leucocitos en el sedimento urinario fue de 1962,5/mL (rango 296-14000/mL). 1 paciente presentó bacteriemia por E. coli BLEE. 1 caso afecto de insuficiencia renal crónica presentó empeoramiento de la función renal, siendo las cifras de urea y creatinina normales en el resto de los casos. La duración mediana de días de ingreso hospitalario fue de 10,5 días (rango 3-20 días). En 1/8 casos en el que se realizó ecografía renal en fase aguda se observó asimetría renal compatible con nefropatía por reflujo.

En los pacientes con patología crónica o antecedente previo de ITU por bacilo gram negativo BLEE se instauró inicialmente tratamiento antibiótico con meropenem. En el resto de casos se instauró mayormente tratamiento con un beta-lactámico que se cambió a meropenem tras el antibiograma del urocultivo. La duración mediana de la fiebre tras el inicio del tratamiento fue de 24h. 4/7 casos estudiados fueron diagnosticados de reflujo vésico-ureteral. 4/13 presentaron posteriormente nuevos episodios de ITU.

Conclusión: Un 70% de los pacientes eran de sexo femenino y en un 61% existían factores de riesgo previos (5 uropatía, 2 ingreso UCI y 1 trasplante renal). 4/7 casos estudiados fueron diagnosticados de reflujo vésico-ureteral.

La mayoría presentaron buena respuesta al tratamiento antibiótico inicial, aunque 4/13 presentaron posteriormente nueva ITU.

12:02 **641**

STAPHYLOCOCCUS AUREUS NUMA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA.

João Brissos[1], Marta Correia[1], David Lito[1], Margarida Rodrigues[1] y Florbela Cunha[1]

[1]Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira (Lisboa), Portugal

Introdução: O Staphylococcus aureus é um agente frequente de infecções da pele e tecidos moles, podendo ser responsável por infecções graves. Ao longo dos anos, têmaumentado as estirpes meticina-resistentes adquiridas na comunidade, motivando uma abordagem diferente do tratamento.

Objectivo: Caracterizar as estirpes de S.aureus provenientes do Serviço de Pediatria.

Avaliar as manifestações clínicas, susceptibilidade a antibióticos.

Material e Métodos: Análise retrospectiva dos processos de doentes com isolamento de S.aureus, em qualquer produto biológico, entre Janeiro de 2005 e Dezembro de 2010.

Resultados: Foram encontradas 80 estirpes, sendo analisados 68 casos relacionados com doença, e os restantes 12 isolados no exsudado nasal. A mediana de idades foi de 1 ano, sendo 57,4% do sexo masculino. Os recém-nascidos corresponderam a 19,1%.

As infecções cutâneas foram as mais frequentes (55,9%): impétigo (19,1%) e o abcesso cutâneo (11,8%). Os factores de risco mais importantes foram a doença crónica (13,2%) e as lesões cutâneas prévias (17,6%), sendo a varicela a patologia mais frequente (7,4%). Em 47,1% não se identificaram factores predisponentes. A maioria dos exames culturais foi obtida no exsudado cutâneo (44,1%) e hemocultura (19,1%).

As infecções invasivas corresponderam a sépsis (5,8%), pneumonia (4,4%) e osteomielite (1,5%). O S. aureus resistente à meticilina (SAMR) foi isolado apenas com doença associada (14,7%), sendo 20% também resistentes à clindamicina. A resistência geral à eritromicina e clindamicina foi encontrada em 20,6% e 2,9%, respectivamente.

A flucloxacilina foi o fármaco utilizado em 47% dos casos. No grupo dos SAMR, foram identificadas duas bacteriemias (pneumonia, osteomielite). Comparado com o grupo do S.aureus meticilina sensível a mediana de idades foi inferior (0,7 vs 1), houve um maior número de crianças com doença crónica (50% vs 6,8%) e verificou-se o único óbito do estudo.

Comentários: A infecção por S.aureus está geralmente relacionada com infecções ligeiras como sucedeu na amostra. Verificou-se uma baixa prevalência de infecções osteoarticulares. Identificou-se uma percentagem significativa de resistências à eritromicina e MSRA. As estirpes isoladas reflectem S.aureus da comunidade e hospitalares maioritariamente em crianças sem factores predisponentes.

Sábado, 18 de junio (10:45 - 12:15)

PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA Y ATENCIÓN PRIMARIA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

10:45 **P642**

VALORACIÓN Y ACTUACIÓN ANTE LA FIEBRE SIN FOCO EN DOS ÁREAS ASISTENCIALES DE ATENCIÓN PRIMARIA.

José Manuel García Puga[1], Francisco Javier Garrido Torrecillas[2], Luis Castillo Díaz[3], José Emilio Callejas Pozo[3], Dolores Hernández Morillas[3], Juan Luis Santos Pérez[1], Eduardo Ortega Páez[2], Teresa Jiménez Romero[1], Manuela Ruiz Expósito[1] y Ángeles Ruiz Extremera[1]

[1]Centro de Salud Dr. Salvador Caballero, Granada, [2]Centro de Salud de Churriana de la Vega, Churriana de la Vega (Granada) y [3]Centro de Salud, La Zubia (Granada)

Objetivo. Conocer la valoración y actuación de los Pediatras de Atención Primaria (Pap) en relación al Proceso Síndrome Febril en el Niño (PF).

Metodología. Estudio transversal descriptivo de 1 Abril de 2009 a 31 Marzo de 2010, de niños de 0-14 años con fiebre código 780-6 CIE-9, correspondientes a tres centros de salud de dos áreas asistenciales. Como indicadores se manejaron los del PF. Análisis estadístico con SPSS 15, utilizando el test de la ?2, software de soporte Epidat 3.1.

Resultados. Se registraron 37.926 consultas, diagnosticándose 520 (1,4 %) FSF en 481 niñas/os diferentes. Inmunizados con PCV7 el 60 %. Hay registro de la exploración en 517 (99,4 %), y se hace utilización adecuada de escalas según grupo de edad. Se solicitaron exámenes complementarios (EC) en 169 (32,5 %), mayoritariamente tira reactiva de orina 140 (82,8 %), se requiere más en el grupo de 3-36 meses de edad, no hay diferencias significativas por áreas, ni sexo. En los menores de 1 año se pide tira reactiva de orina: entre los 3-6 meses de edad en el 70 % y entre 6-12 meses en el 74 %; en cuanto al urocultivo entre los 3-6 meses de edad en un 5 % y entre 6-12 meses en un 12 %. La tira de orina en menores de 36 meses con fiebre de más de 48 horas de evolución se solicita en el 30, 2%. Se prescribe más el paracetamol, 249 (47,9%) que el ibuprofeno, 90 (17,3 %), con diferencias entre profesionales (p<0,001). Se derivaron 502 (96,5 %) casos a domicilio y 18 (3,5 %) a hospital, predominando los menores de 3 meses y de estos solo 5 (55,6%) de los atendidos.

Conclusiones. Amplia cobertura vacunal frente al neumococo. Escasa petición de exámenes complementarios, siendo la tira reactiva de orina la prueba más utilizada. Escaso seguimiento del PF en cuanto a solicitud de exámenes complementarios y a la derivación al hospital en menores de 3 meses.

10:50 **P643**

HEMATOSALPINX POR TORSIÓN DE TROMPA DE FALOPIO EN NIÑA DE 12 AÑOS QUE ACUDE POR DOLOR ABDOMINAL.

Mª Ángeles Tormos Muñoz[1], Mónica Amor Llorente[1], Fco. José Mares Diago[1] y Rosa Alpera Lacruz[1]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valencia

Introducción: La torsión de la trompa uterina es un evento que aunque raro, ocurre con mayor frecuencia de lo que generalmente se cree. Es común que la torsión obedezca a la presencia de alguna masa ovárica o tubárica. En cerca de la tercera parte de los casos, la torsión es de origen desconocido.

Caso Clínico: Niña de 12 años de edad que acude a urgencias por dolor abdominal y sangrado menstrual, diagnosticada de dismenorrea y tratada con antiinflamatorios. Ante persistencia del dolor abdominal acude 3 días más tarde para nueva valoración. El dolor abdominal se localiza en hipocondrio y ambas fosas ilíacas, es continuo, calma en decúbito supino, y aumenta con bipedestación, la micción y la defecación. No cede con antiinflamatorios. No irradiado. No hay sangrado menstrual desde hace 2 días. Valorada conjuntamente con Ginecología realizándose ecografía abdominal donde se visualiza imagen retrouterina no filiada por lo que se ingresa para estudio. Ante la persistencia de la clínica se realiza ecografía de control que sugiere asa intestinal dilatada, quiste ovárico complicado ó hidrosalpinx. Tras valoración conjunta con Cirugía Infantil se solicita un TC abdominal no aportando ningún dato nuevo a las ecografías previas. Ante la persistencia del dolor abdominal y la ausencia de precisión diagnóstica se decide la realización de una laparoscopia identificándose masa necrótica retrouterina en continuidad con anexo izquierdo y quiste en ovario izquierdo que se voltea sobre trompa provocando la torsión de la misma, compatible con hematosalpinx, se procede a la punción aspiración de quiste folicular ovárico izquierdo y la resección de la trompa izquierda. Postoperatorio sin incidencias, cursando alta a las 48 horas.

Comentarios: La falta de signos clínicos específicos y su similitud con otros procesos que producen dolor abdominal agudo dificulta y retrasa el diagnóstico preoperatorio. Actualmente, la laparoscopia y la destorsión del anejo o de la trompa, sin anexectomía, es el procedimiento de elección. Es fundamental tener en cuenta esta patología en el diagnóstico diferencial del dolor abdominal agudo en niñas en edad puberal, ya que el diagnóstico y el tratamiento quirúrgico precoz aumentará las posibilidades de conservación de la trompa afectada.

10:55 **P644**

DEBUT DE LA ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES Y DÉFICIT DE GLUCOSA 6 FOSFATO DESHIDROGENASA. A PROPÓSITO DE 2 CASOS.

Cristina Barcelona Alfonso[1], Beatriz Pacho del Castaño[1], Rosa Adán Pedroso[1], Aizpea Echebarría Barona[1], M. Teresa Labayru Echeverría[1] y María Aurora Navajas Gutiérrez[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

La enfermedad de células falciformes tiene una baja incidencia en nuestro país, respecto a lo que ocurre en otros países de África y América en la raza Afroamericana. Hasta ahora la mayoría de los casos eran niños procedentes de áreas endémicas. Debido a las corrientes migratorias africanas, se observan niños nacidos en nuestro país, como los 2 casos homocigotos (HbSS) presentados a continuación.

Caso 1. Lactante de 9 meses nacido en nuestro país de raza negra con padres Guineanos sin otros antecedentes de interés, que consulta por fiebre de varios días de evolución y síntomas catarrales y dificultad respiratoria y palidez en las últimas horas. Al observarse esplenomegalia se solicitó hemograma con hemoglobina de 5,7 gr/dl y hematocrito de 17,4% y ecografía abdominal. Ante caída de hemoglobina y aumento brusco esplenomegalia de hasta 9 cm que se evidencia por ecografía ingresa para antibioterapia y transfusión de hematíes. Tras la trasfusión desaparición progresiva de los síntomas durante 8 días hasta el alta. Se confirma enfermedad de células falciformes y

déficit de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa. Dado de alta siguiendo recomendaciones según protocolo nacional.

Caso 2. Lactante de 17 meses nacido en España de raza negra con padres de origen Congoleño, referido por su pediatra a consultas de hematología por anemia en control analítico. Se realizó estudio que confirma Enfermedad de células falciformes homocigota y Déficit de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa. Ingresa 2 semanas más tarde por crisis hemolítica con decaimiento recibiendo tratamiento antibiótico y transfusión de hematíes.

Los 2 pacientes alertan de la importancia de la Enfermedad de células falciformes incluso en comunidades con menor tasa de inmigrantes. Pensamos en la necesidad de implantar el cribado neonatal universal en nuestro país. Es importante que Atención primaria consulte las recomendaciones de la Guía 2010 .

11:00 **P645**

ANOREXIA EN NIÑO DE 10 AÑOS COMO PRESENTACIÓN DE ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA.

Genoveva Miranda Ferreiro[1] y Marta Martín Izquierdo[1]
[1]Clínica San Miguel, Pamplona (Navarra)

Introducción: la anorexia en pre-adolescentes suele hacernos pensar en cuadros de origen psiquiátrico (depresión, ansiedad, anorexia nerviosa) o enfermedades sistémicas. Es importante realizar una adecuada historia clínica con el fin de dirigir correctamente su estudio, sin olvidar patologías de diagnóstico cada vez más frecuente, como es la esofagitis eosinofílica.

Caso clínico: niño de 10 años. Acude a centro de referencia por anorexia de 1 semana de evolución. Comenzó con faringitis tratada con antibioterapia que se suspendió precozmente por inicio de anorexia. Acudieron en repetidas ocasiones a su centro de salud por anorexia; refiere dolor retroesternal al ingerir alimentos y en reposo, y ausencia de hambre a pesar de llevar 2 días sin comer. ECG y radiografía de tórax: normales. Antecedentes personales: 2 neumonías a los 4 y 5 años, diagnosticado de asma sin tratamiento en la actualidad, alérgico a clavulánico y acetilcisteína; pubertad adelantada. Antecedentes familiares: madre diagnosticada de reflujo gastroesofágico.

Exploración física: signos de deshidratación moderada, hiperemia faríngea.

Evolución: Se inicia rehidratación endovenosa y tratamiento antiácido. Analítica: normal. No eosinofilia. En TC de tórax, ensanchamiento difuso de la pared esofágica en toda su extensión con estrechamiento de la luz. No cuerpo extraño. Cuando comienza a tolerar líquido, se realiza tránsito esofago-gástrico donde no existen datos para confirmar reflujo pero sí ligero enlentecimiento en el aclaramiento esofágico. En endoscopia, úlceras crónicas de predominio distal. Se toma biopsia, úlcera crónica sin otros hallazgos. Una vez restablecida la ingesta, se realiza pHmetría: se observa reflujo gastroesofágico no patológico. Se repite endoscopia y biopsia, con la que se diagnostica esofagitis eosinofílica. Buena evolución con tratamiento corticoideo inhalado y montelukast oral.

Conclusión: la incidencia de esofagitis eosinofílica se ha multiplicado hasta 18 veces según algunos trabajos en los últimos años. En niños, los síntomas pueden hacer pensar en otras patologías, pero no hay que olvidar que la esofagitis eosinofílica está aumentando como lo hacen las alergias, el asma y la atopia; el conocimiento de los antecedentes ayuda a dirigir las exploraciones complementarias, teniendo en cuenta además que en este caso el motivo de consulta no era otro que anorexia.

11:05 **P646**

HIDROCEFALIA SECUNDARIA A ESTENOSIS DEL ACUEDUCTO DE SILVIO.

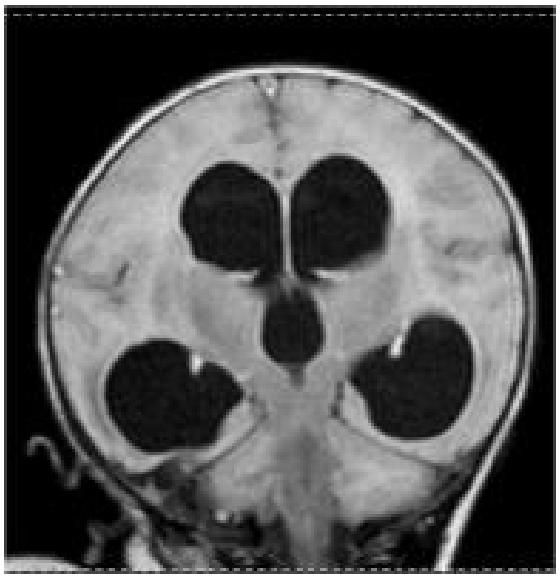
Davinia Moreno Ares[1], Marta Muiño Vidal[1], Eva López Pico[1], Ana Lamas Alonso[1] y Mª del Carmen Tamames Redondo[1]
[1]Hospital Materno-Infantil Teresa Herrera, A Coruña, (A Coruña)

Introducción: La estenosis del acueducto de Silvio supone el 70% de los casos de hidrocefalia congénita. En el lactante el signo clínico más evidente es el aumento en la velocidad de crecimiento del perímetro craneal. La resonancia nuclear magnética es la prueba diagnóstica de elección siendo el signo típico la hidrocefalia triventricular (dilatación del tercer ventrículo y ventrículos laterales). El tratamiento habitual es la derivación ventriculoperitoneal.

Caso clínico: Recién nacido con sospecha antenatal (ecografía de la semana 39) de hidrocefalia que se confirma al nacimiento mediante ecografía y resonancia nuclear magnética. Como antecedentes familiares llama la atención: abuela materna con Arnold-Chiari y madre con síndrome de Rendu-Osler. En la exploración física presenta como únicos datos de hidrocefalia, diástasis de la sutura sagital y abombamiento de la fontanela, con perímetro craneal en rango normal. En las pruebas de imagen se objetiva el signo típico de hidrocefalia triventricular sugestivo de estenosis del acueducto de silvio y con ese diagnóstico es trasladado a nuestro centro para valoración por neurocirugía. Se realiza intervención quirúrgica con derivación ventrículoperitoneal presentando como complicaciones en el postoperatorio inmediato: eventración de epiplon a los 3 días e infección del catéter proximal con necesidad de colocación de drenaje externo a los 5 días.

Discusión: El diagnóstico de las hidrocefalias congénitas es cada día más precoz, siendo muchas de ellas diagnosticadas prenatalmente. De esta manera, muchos de estos niños no llegan a presentar la clínica típica de hipertensión endocraneal y/ó aumento rápido del perímetro craneal, estando asintomáticos al diagnóstico, como ocurrió con nuestro paciente. Actualmente el tratamiento quirúrgico de la hidrocefalia es muy gratificante, ya que con intervenciones relativamente sencillas y precoces, como sería nuestro caso, se pueden recuperar y prevenir deterioros intelectuales y déficit neurológicos importantes. Sin embargo, aunque se trate de una intervención relativamente sencilla, en ningún caso está exenta de complicaciones, sobre todo postquirúrgicas, como reflejamos en el caso que presentamos.

Título imagen: Estenosis del acueducto de silvio.



11:10 **P647**

LUPUS NEONATAL CONGÉNITO: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Amparo Romero Tomás[1], Isabel Gascón Casaredi[1], María Eril Rius[1], Marisa Planells Mangado[1], Pilar Broto Escapa[1] y Rosa Clofent Vilaplana[1]

[1]ABS Ilefià, Badalona (Barcelona)

Introducción: El lupus neonatal congénito afecta al 1-2% de los hijos de madre con enfermedad autoinmune y/o anticuerpos Anti-Ro(SSA) Anti-La(SSB) positivos. El bloqueo auriculoventricular completo es la complicación más grave. Pueden haber otras manifestaciones como afectación cuténea, hematológica o colostasis, todas transitorias. Presentamos un caso de LES congénito que como particularidad es hijo de madre con dermatitis no filiada y anticuerpos Anti-Ro (SSA) y Anti-La (SSB) positivos.

Caso clínico: Primera gestación en madre de 33 años afecta de dermatitis no filiada. Anticuerpor Anti-Ro (SSA) y Anti-La (SSB) positivos.

A la semana 24+7 de gestación se detecta bloqueoauriculoventricular completo. A la semana 35+7 se finaliza gestación mediante cesárea por bradicardia fetal. Apgar 6/7.Peso al nacimiento 3000g. Exploración clínica normal, salvo bradicardia fetal (50 l.p.m) taquipnea y polipnea.

A los 25 días de vida se implanta marcapasos. En los controles ecográficos iniciales existe miocardiopatía dilatada, que posteriormente desaparece.

A los 2 meses presenta exantema eritematoso, confluente, circinado, con bordes activos y algo descamativos de predominio en tronco y abdomen. Se realiza biopsia compatible con LES. Se realiza analítica general, con resultados normales salvo fosfatasas alcalinas de 460 U/L; GGT 220 U/L.

A los 4 meses de vida persiste la dermatitis, leve hepatomegalia con resto de exploración normal.

Conclusiones: Recordar el LES dentro del diagnóstico diferencial de las dermatitis del recién nacido y lactante, especialmente en hijos de madres con conectivopatias o dermatitis no filiadas, como es el caso que se presenta. Aunque la localización más frecuente del rash es la zona periorbitaria y con exposición solar, también puede aparecer en otras localizaciones que no han sido expuestas a la luz ultravioleta. El bloqueo auriculoventricular completo es la complicación más grave e irreversible, pero con buen pronóstico tras la implatación del marcapasos. Considerar la existencia de otras manifestaciones, todas ellas transitorias durante el seguimiento de estos niños en la consulta Pediátrica.

11:15 **P648**

PROGRAMA PILOTO INFECCIÓN RESPIRATORIA AGUDA.

Rosa Ana Martínez Bravo[1], Rosa Ana Martínez Bravo[1], Cecilia Piotrowski A[1], Fernando Veliz C[1], Pilar Rubio Vásquez[1], Maritza Cornejo Cáceres[1], Ximena Rubio Orellana[1] y Camila Seymour Martínez[2]

[1]Hospital de Salud El Teniente y [2]Universidad de Chile, Escuela de Medicina

Introducción: 40% de las consultas pediátricas son Infecciones Respiratorias Agudas, principal causa de egresos hospitalarios. El manejo multidisciplinario acorta evolución, complicaciones e ingresos hospitalarios.

Objetivos: Estandarizar manejo de IRAS Bajas, aplicando Normas MINSAL, con manejo kinésico rápido, oportuno, reforzando cumplimiento y seguimiento.

-Bajar morbilidad y hospitalizaciones, en especial por SBO.

-Racionalizar uso de fármacos.

-Educar: síntomas , inhaloterapia, factores desencadenantes, reconsulta, manejo ambiental.

Recursos Profesionales:

- Kinesiólogo, 42 hrs. Semanales,técnico en enfermería, 84 hrs. semanales.

- Pediátra con capacitación en Broncopulmonar, 5 hrs semanales.

Físicos:

-Saturómetro,Sondas de aspiración,Balón de Oxígeno, Nariceras, Salbutamol y Fenoterol con Ipatropio inhalador, aerocámaras , Flujómetro.

Prestaciones:

- Educación, kinesiterapia, drenaje postural, aspiración e inhaloterapia. Hospitalización Abreviada en S.B.O Moderados a Severos, que de no existir esta modalidad de tratamiento, sería necesario hospitalizar.

Resultados 66% correspondieron a KTR y drenajes posturales, 23% a inhaloterapias. 79% correspondieron a SBO, 13% asma Bronquial y 7% neumonías, lo que se relaciona con el tipo de patología y con la epidemiología estacional.

Hospitalizaciones Abreviadas (H.A): correspondieron a 5.3% de las atenciones. Un tercio menores de 1 año, y 78% menores de 4 años. De los SBO, un 6.1% requirieron H. A, formando el 81.3% del total de éstas, el 4.4% de los pacientes asmaticos, constituyendo el 9.9% de ellas y el 7.2% de los niños con neumonía que alcanzan el 8.8 % restante del total de este tratamiento.

Indicadores: Proporción de pacientes que se hospitalizan: 1.3% de los que consultan y 6.6% de los con H.A.

-Proporción de ingresos evitados:-93.4% de las H.A. respondieron al tratamiento.

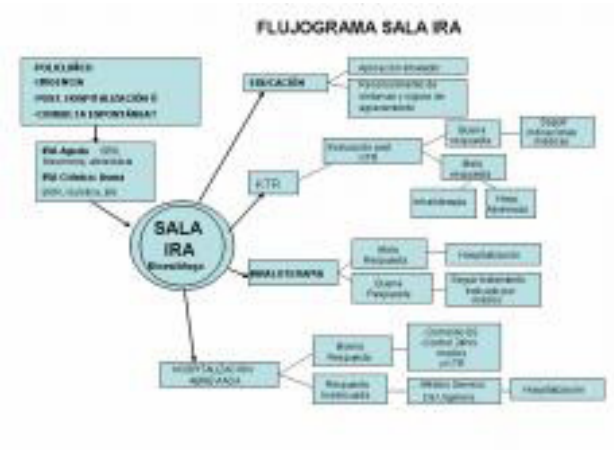
Conclusiones: Buena aceptación por los usuarios, lograr trabajo en equipo, baja de los ingresos hospitalarios y educación de las madres. Gran aporte en el manejo técnico, educativo de las IRAS bajas, realizando tratamiento adecuado y oportuno, mejorando la calidad de atención y de vida de los pacientes.

Título tabla: Estadística general del programa.

	Primer mes	Segundo mes	Tercer mes	Total	Porcentaje
Total pacientes atendidos	171	143	139	453	
Total prestaciones	1412	1816	963	4191	
Prom. Prestaciones por paciente.	8,3	12,7	6,9	9,3	
Promedio de Pacientes atendidos	15,8	21,2	13	16,7	
Rango de pacientes atendidos	6 a28	10 a34	6 a30	6 a34	
Kinesiterapia Respiratoria	446	611	329	1386	33,1

Drenajes posturales	443	611	329	1383	33
Inhaloterapia	389	424	208	1021	24,4
Eval Kinésica	128	155	83	366	8,7
Aspiraciòn secreciones	6	15	12	33	0,8
Nebulización	0	0	2	2	0
Total prestaciones	1412	1816	963	4191	100
Total Atenciones	571	731	420	1722	
Total Hosp. Abreviadas	51	34	6	91	5.3
Diagnóstico Hospitalización Abreviadas	1er mes	2do mes	3er mes	Acum	%
Bronquitis aguda obstructiva	43	26	5	74	81,3
Asma	4	5	0	9	9,9
Neumonia aguda	4	3	1	8	8,8
Total	51	34	6	91	100

Título imagen: Flujograma Sala IRA



11:20 **P649**

INICIO DE TABAQUISMO EN LA ADOLESCENCIA.

Eulàlia Sigró Civit[1], Montserrat Vallbona Cendrós[1], Mª Teresa Guasch Vilà[2], Ángels Naranjo Orihuela[1], Teresa Polo Forner[2] y María Sans Amenós[1]

[1]ABS Montblanc (ICS), Montblanc (Tarragona) y [2]ABS Valls Urbá, Valls (Tarragona)

Objetivo: Conocer la prevalencia de tabaquismo en los dos primeros cursos de la Enseñanza Secundaria Obligatoria (ESO) en dos institutos públicos rurales, así como estudiar las características del consumo según el sexo de los alumnos.

Metodología: Estudio descriptivo transversal a un total de 216 alumnos de 1ºy2º ESO procedentes de 2 centros educativos de carácter público de la zona. Para estudiar el consumo de tabaco se utilizó un cuestionario validado que constaba de 10 ítems, se recogieron variables sociodemográficas como la edad, el sexo y el curso. Consideramos a un alumno/a fumador/a cuando respondía "sí"a la pregunta: Fumas?.Los datos se analizaron medianteSPSS versión 15.0 utilizándose descripción mediante porcentajes y medias, y para contrastar las variables se utilizó el Chi-quadrado y la T-Student.

Resultados: La prevalencia de tabaquismo en 1ºESO es del 5,35% y en 2º curso del 24,03%. En 1ºESO fuman el 7,41% de chicos y el 3,45% de chicas; y en 2ºESO fuman el 19,61% de chicos y el 28,30% de chicas.

Conclusiones: Se observa un aumento en la prevalencia de consumo de tabaco entre los alumnos de 1ºy2º curso; así como un incremento mayor del consumo entre el sexo femenino.Vistos los resultados, creemos que se pueden deber a que las chicas tienen mayor afán a ser adultas (imitar a los adultos).

11:25 **P650**

SÍNDROME DE VÓMITOS CÍCLICOS COMO PRESENTACIÓN DE GLUCOGENOSIS TIPO V

Celia Pérez Serralvo[1], Elisabeth Gómez Santos[1], A. García Ron[1], José Sierra Rodríguez[1] y Marcos Madruga Garrido[1]

[1]Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva

Los vómitos cíclicos es un síndrome gastrointestinal funcional, la mayoría de causa idiopática que implica un gran diagnóstico diferencial. Se caracteriza por vómitos intensos, estereotipados, de horas o días de duración, entre vómitos asintomático. Los criterios diagnósticos son inespecíficos (Roma III) . Se relaciona con patología digestiva, renal, endocrina, metabólica, y neurológica (migraña, epilepsia, tumores...) .La glucogenosis tipo V es una miopatía metabólica de herencia A recesiva (gen 11q13) con gran heterogenicidad genética . Debido a un déficit de fosforilasa que cursa con debilidad muscular, mialgias, mioglobinuria (50%). Desencadenadas por el ejercicio físico, los síntomas dependen de la intensidad del ejercicio y del fenómeno del segundo aire (tras breve descanso retoma el ejercicio con más facilidad). Niño de 12 años de edad sin antecedentes familiares ni personales de interés. Desde los 8 años ha presentado 5 episodios recurrentes de 2-3 días de duración caracterizados por dolor abdominal, vómitos incoercibles y mialgias, en ocasiones precisó fluidoterapia iv. Orina de características normales. Estudio Gastroenterológico normal (excepto hipertransaminemia). A los 11 años presentó un episodio similar desencandenado por un Síndrome gripal, enzimas musculares elevadas. Evolución persistencia de enzimas musculares elevadas, exploración neurológica intercrítica normal. Exámenes complementarios: Carnitina, Acilcarnitina, Cuerpos Cetónicos, Acidos Grasos Libres: Normales, prueba del ejercicio isquémico: ausencia de aumento de láctico con aumento de amoniemia Electromiograma normal, Biopsia muscular: aumento del Glucógeno y negatividad de la fosforilasa muscular compatible con Glucogenosis tipo V. Objetivo es contribuir al conocimiento y difusión de esta infrecuente asociación no descrita en la literatura.

El Síndrome de vómitos cíclicos requiere un amplio diagnostico diferencial de las posibles causas que lo producen. La asociación del síndrome de vómitos cíclicos con la glucogenosis tipo V no ha sido descrito en la literatura médica. Mejoría del cuadro evitando ejercicio intenso con dieta rica en glucosa y fructosa.

11:30 **P651**

QUISTE ESPLÉNICO. ACTITUD A SEGUIR A PROPÓSITO DE UN CASO.

Jordi Martínez-Baylach[1], Hernando Galdos Tanguis[1], Bettina Finkelstein[1] y Cristina Herrera[1]

[1]CAP Cirera-Molins, Consorci Sanitari del Maresme, Mataró (Barcelona)

Introducción: Los quistes esplénicos (QE) son raros a cualquier edad y especialmente en pediatría. Se presenta el caso de una niña de 1 año de vida diagnosticada de quiste esplénico con ánimo de recordar los aspectos etiológicos y la actitud a seguir.

Caso Clínico: Niña de 1 año hija de madre con serología positiva para hepatitis B. Se realiza analítica que es positiva para hepatitis B (finalmente, falso positivo). Se amplía estudio mediante ecografía abdominal donde se observa la presencia de una estructura quística en bazo, de 12 mm. Se realiza serología para hidatidosis que es negativa y marcadores tumorales, también negativos. Ante la ausencia de clínica y dado el pequeño tamaño del quiste, se decide mantener actitud expectante con controles ecográficos seriados que no muestran alteraciones ni en el tamaño ni en la forma del quiste.

Discusión: Los QE suelen ser incidentalomas, es decir, tumoraciones asintomáticas que suelen presentarse como un hallazgo casual. Se dividen en verdaderos o primarios (tapizados de epitelio) y pseudoquistes o secundarios (en su mayoría, posttraumáticos). Entre los primarios, distinguimos los parasitarios (los más frecuentes a nivel mundial, pero menos comunes en nuestro medio) y los no parasitarios (ya sean congénitos y benignos o neoplásicos).

Ante la presencia de un QE asintomático debe descartarse etiología parasitaria (serologías para hidatidosis) y neoplásica (los marcadores tumorales Ca 19.9 y CEA pueden ser de ayuda) y realizarse monitorización ecográfica, pues en la mayoría de casos tienden a involucionar.

En caso de presentar sintomatología clínica, afectación de órganos vecinos, crecimiento con un tamaño mayor a 5 cm o complicaciones (como infección, hemorragia intraquística o rotura) debe valorarse la necesidad de tratamiento. La esplenectomía parcial y resección de la pared del quiste o marsupialización via laparoscópica son las técnicas más usuales.

11:35 **P652**

QUISTE PARAURETRAL DE SKENE EN UNA RECIÉN NACIDA.

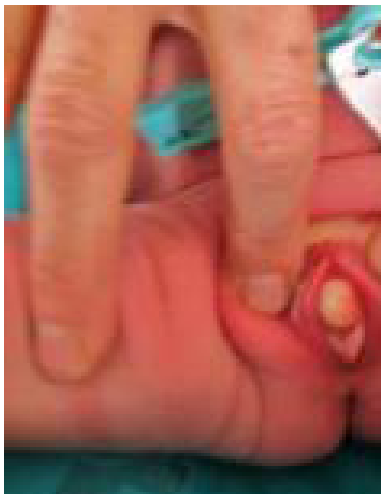
Miguel Ángel Arias Consuegra[1], Jesús Rodríguez Calleja[1], Rosario Velasco García[1], M. Teresa Prada Pereira[1], Rosario Rodríguez Rodríguez[1] e Indalecio Fidalgo Álvarez[1]

[1]Hospital del Bierzo, Ponferrada (León)

El quiste parauretral o quiste del conducto de Skene, es una rara anomalía congénita de neonatos femeninos. Se caracteriza por una masa quística redondeada, de color amarillento o anaranjado, que se presenta alrededor del meato uretral. Su incidencia se cifra entre 1 de cada 2000 a 7000 recién nacidas vivas, aunque muchos pueden pasar desapercibidos. El diagnóstico se basa en la localización en relación con la uretra, características clínicas y la demostración del epitelio de transición en la pared del quiste

Presentamos el único caso detectado en nuestro centro durante 28 años, situado en el lado izquierdo del meato uretral, resuelto espontáneamente en los 6 primeros días de vida; confirmando en ese momento, mediante estudio ecográfico, la ausencia de lesiones quísticas en el suelo pélvico, la uretra y la vagina. El diagnóstico diferencial debe de plantearse con ureterocele ectópico, himen imperforado, uretrocele y divertículo uretral. Se recomienda una actitud expectante dada la tendencia a la resolución espontánea durante las 4-8 primeras semanas. Si persiste la tumoración pasados 6 meses se debe de realizar extirpación, marsupialización o simple punción evacuadora.

Título imagen: Figura 1



11:40 **P653**

EVOLUCIÓN Y SEGUIMIENTO DE LOS CASOS DE FIEBRE SIN FOCO ATENDIDOS EN DOS ÁREAS ASISTENCIALES DE ATENCIÓN PRIMARIA.

José Manuel García Puga[1], José Emilio Callejas Pozo[2], Dolores Hernández Morillas[2], Francisco Javier Garrido Torrecillas[3], Luis Castillo Díaz[2], Eduardo Ortega Páez[3], Juan Luis Santos Pérez[1], Teresa Jiménez Romero[1], Manuela Expósito Ruiz[1] y Ángeles Ruiz Extremera[1]

[1]Centro de Salud Dr. Salvador Caballero, Granada, [2]Centro de Salud, La Zubia (Granada) y [3]Centro de Salud de Churriana de la Vega, Churriana de la Vega (Granada)

Objetivo: Conocer como han evolucionado los casos de fiebre sin foco (FSF) atendidos en dos áreas asistenciales de Atención Primaria (AP).

Metodología: Estudio transversal descriptivo de 1 Abril de 2009 a 31 Marzo de 2010, de niñas/os de 0-14 años con fiebre código 780-6 CIE-9, correspondientes a tres centros de salud de dos áreas asistenciales. Se revisan las historias de AP y/o del Hospital de referencia en tres periodos evolutivos: tras el primer contacto y los 6 días siguientes, entre 6 y 13 días y a los 14 días. Análisis estadístico con SPSS 15, utilizando el test de la ?2, software de soporte Epidat 3.1. Valor estadísticamente significativo p<0,05.

Resultados: Se registraron 37.926 consultas, diagnosticándose 520 (1,4 %) FSF en 481 niños diferentes. Se derivaron 502 (96,5 %) casos a domicilio y a hospital 18 (3,5 %). De los derivados al hospital ingresaron 2 (11,1 %), de los menores de 3 meses solo se ingresó 1(20 %). De los enviados a domicilio el 49,6 % no contactaron de nuevo con el sistema sanitario público; de los que volvieron a consulta se llegó a un diagnóstico en 198 (77,9 %): Infecciones Respiratorias de Vías Altas, 150 (75,7 %), Patología Digestiva, 18 (9,1%), Enfermedades infecciosas con expresión en piel, 18 (9,1%), Infecciones Respiratorias de Vías Bajas, 9 (4,5%), Infecciones tracto urinario, 2 (1%), y reacciones vacunales, 1 (0,5%), el resto de segundas consultas 56 (23,3%) fueron: resultados, revisiones, otro diagnóstico no relacionado con el motivo inicial y FSF de nuevo. Los casos que no contactan con el sistema más los no diagnosticados en las siguientes revisiones suman 322 (62 %).

Conclusiones: La FSF tiene una elevada autoresolución. Un gran numero de casos queda sin diagnóstico en una primera valoración, aunque en posteriores consultas se llega al mismo en su mayoría del área ORL.

11:45 **P654**

RIESGOS DE LA ANTIBIOTERAPIA EN LA FIBROSIS QUÍSTICA.

Mª Ángeles Tormos Muñoz[1], Mónica Amor Llorente[1], Juan Brines Solanes[1], Francisco Núñez Gómez[1], Amparo Escribano Montañer[1] y Cecilia Martínez Costa[1]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valencia

Introducción: La diarrea por Clostridum difficile o colitis pseudomembranosa, es la principal causa de diarrea ligada a antibioterapia oral.

Caso Clínico: Niña de 8 años afecta de fibrosis quística (homocigosis mutación delta F508), diagnosticada al nacimiento por íleo meconial. Buen desarrollo pondoestaural (z-score talla -0,94, z-score peso -0,95, z-score IMC -0,58), insuficiencia pancreática exocrina en tratamiento sustitutivo y enfermedad pulmonar leve con infección bronquial intermitente por S. aureus, tratada con amoxicilina-clavulánico. Acude a urgencias por fiebre (38º) y dolor abdominal. Destaca leucocitosis con neutrofília, PCR 39 mg/l y transaminasas normales. En ecografía abdominal presenta hallazgos compatibles con colitis, y en heces se detecta Ag y toxina de C. difficile. Se retira antibioterapia y se inicia tto con metronidazol oral. Ante deterioro clínico y ecográfico, aumento de la leucocitosis y de la PCR (136 mg/l), ingresa para tratamiento iv con metronidazol y meropenem. A los 15 días se plantea alta por negativización de Ag y toxina de C.difficile y normalización ecográfica manteniendo el metronidazol 14 días. Presenta dos recaídas (al mes y a los 2 meses), positivizándose Ag y toxina en heces, coincidiendo con administración de 2 nuevos ciclos orales de antibióticos (amoxicilina-clavulánico y trimetroprin-sulfametoxazol), ante nuevo aislamiento de S. aureus en esputo. Se instaura tto con metronidazol y en la segunda recaída vancomicina oral, con buena respuesta terapéutica y negativización de C.difficile hasta la fecha. Concomitantemente se instauró tratamiento con probióticos observando menor duración de la diarrea y menor gravedad de la misma.

Comentarios: Existe una relación directa entre la administración de amoxicilina-clavulánico y la aparición de colitis pseudomembranosa con detección positiva del Ag y toxina de C.difficile en heces y recaída posterior ligada a nuevos ciclos antibióticos. El metronidazol es considerado actualmente el tratamiento de primera línea, mientras que la vancomicina es el tratamiento de elección en pacientes gravemente enfermos o en aquellos que no responden a la terapéutica inicial. Es probable que la administración precoz de probióticos reduzca los efectos colaterales de la antibioterapia en esta enfermedad.

11:50 **P655**

ACTUACIÓN DEL PEDIATRA FRENTE AL RESFRIADO COMÚN EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA DE ESPAÑA.

Mireia González Olmos[1], Emilio Gil Luna[1] y Salvador López Forment[1]

[1]Laboratorios Ferrer, Barcelona

Antecedentes/objetivos: El resfriado común es la enfermedad más frecuente que afecta a la especie humana. El objetivo es conocer y evaluar las opiniones que sobre el manejo, impacto asistencial y alternativas terapéuticas al resfriado, tienen los pediatras de nuestro medio.

Métodos: Cuestionario dirigido a pediatras que recoge las opiniones, actitudes y expectativas de los profesionales al respecto del manejo del resfriado.

Resultados: Según los 109 pediatras participantes, una media del 55% de los niños que acuden a la consulta en un mes tienen resfriado común, ocasionándoles una pérdida escolar media de 3,9 días. El 54,2% de los consultados considera el resfriado común un problema grave de salud pública porque provoca días de absentismo escolar en niños y laboral en padres (63,8% de las justificaciones). Como media, un 18,1% de los pacientes desarrolla complicaciones que requieren tratamiento antibiótico, siendo la otitis la complicación más común (59,8%). La administración inapropiada de antibióticos sigue siendo un problema relacionado con el resfriado común para el 86,9% de los participantes, debido, según la mayoría (35,5%) a la aparición de resistencias y disminución de las defensas que conlleva. El 93,5% cree que las nuevas alternativas terapéuticas como el Pelargonium sidoides pueden ayudar a paliar este problema. Para el 46,7% de estos pediatras, la falta de medicación eficaz es el principal problema en la actualidad relacionado con el tratamiento del resfriado común. El grupo de medicamentos mejor valorado para esta patología es el de los analgésicos/antipiréticos, aunque el medicamento a base de Pelargonium sidoides obtiene mejores puntuaciones en cuanto a reducción de días de absentismo escolar y percepción global de seguridad.

Conclusiones: El resfriado común tiene un gran impacto sobre la salud pública: elevado porcentaje de consultas pediátricas, días de absentismo escolar/laboral, prescripción inadecuada de antibióticos o complicaciones son algunas de las razones a las que se relaciona. Los analgésicos y antipiréticos son los fármacos mejor valorados para su tratamiento, aunque para muchos especialistas sigue sin existir una medicación eficaz. El Pelargonium sidoides es una nueva alternativa terapéutica disponible en el mercado muy segura y capaz de reducir los días de absentismo escolar.

11:55 **P656**

EL PAPEL DE LA AMIGDALECTOMÍA COMO PREVENCIÓN DE LOS BROTES RECURRENTES DE PSORIASIS GUTTATA.

Ana Herranz Barbero[1], Alejandra Alonso Caprile[1], Nerea Aznárez Sanado[1], Lorena García Blanco[1], Mª Teresa Núñez Martínez[1] y María Reyes López de Mesa[1]

[1]Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona/Iruña (Navarra)

Introducción: la psoriasis es una enfermedad cutánea inflamatoria que afecta al 1-3% de la población, caracterizada por lesiones bien definidas con escamas anacaradas. La forma más frecuente en la edad pediátrica es la psoriasis guttata.

Caso 1: niña de 7 años con máculas eritematosas y fina capa descamativa en tronco y región posterior de muslos de 1 mes de evolución y lesiones hipocrómicas generalizadas de 1-3 cm de diámetro. Tratamiento previo con betametasona y ácido fusídico tópico, sin mejoría. Exudado faringoamigdalar negativo para Streptococo ? hemolítico del grupo A (SGA); ASLO 633 UI/mL (0-100). Recibe tratamiento con pantomicina oral y 3 dosis de penicilina i.m. con mejoría parcial. Se realiza adenoamigdalectomía con resolución completa de las lesiones.

Caso 2: niña de 7 años con lesiones eritematoescamosas puntiformes en EE y cuello. Faringoamigdalitis 3 meses antes, tratada con amoxicilina. Sin mejoría a pesar de recibir tratamiento con corticoides tópicos y orales, inmunomodulares tópicos, antihistamínicos orales, fototerapia PUVA y antibiótico en 3 ocasiones (amoxicilina, becilpenicilina-benzatina i.m y amoxicilina-clavulánico). ASLO 447 UI/mL. Se realiza adenoamigdalectomía con franca mejoría clínica.

Discusión: La psoriasis guttata es de inicio brusco, se caracteriza por la presencia de pápulas eritematodescamativas, de 2-10mm de diámetro, confluyen generando placas. Su distribución es generalizada, afecta predominantemente al tronco y parte proximal de las EE. Puede aparecer en cara y cuero cabelludo, sin afectación palmoplantar. Cursa en brotes de 3-4 meses de evolución y puede remitir espontáneamente. La etiología es multifactorial, hay cierta susceptibilidad genética pero son fundamentales los factores desencadenantes. Las infecciones de vías respiratorias altas, especialmente por SGA, preceden el inicio de los brotes en 56-100% de los casos. Aunque algunos casos responden al tratamiento anti-SGA, no hay estudios que muestren eficacia terapéutica estadísticamente significativa respecto

a placebo. Sin embargo, si consideramos la infección estreptocócica como factor precipitante, el tratamiento antibiótico anti-SGA puede prevenir recidivas. La amigdalectomía se debe plantear tanto en brotes resistentes a tratamientos tópicos u orales, como recurrentes a pesar de antibioterapia.

12:00 **P657**

QUEM NÃO COMUNICA NÃO CUIDA.

Filomena Brito de Azevedo[1] y Helena Vieira[1]

[1]Escola Superior de Enfermagem, Angra do Heroísmo (Azores), Portugal

Na nossa função como Professoras numa Escola Superior de Enfermagem uma das vertentes da nossa missão é contribuir para a formação de enfermeiros competentes não só nas dimensões do saber e saber-fazer, mas também na dimensão das atitudes e relacionamentos inter-pessoais.A reflexão sobre a prestação de cuidados leva-nos a questionar como valorizam os enfermeiros, em situação de internamento, a comunicação criança/pais.

Metodologia: A questão central de investigação é:

- Qual o valor que os Enfermeiros atribuem à comunicação no cuidar da criança/pais num Serviço de Internamento Pediátrico?

Objectivo: Compreender os aspectos da comunicação dos enfermeiros na relação com a criança/pais.

Para a concretização do estudo optamos por uma abordagem qualitativa e descritiva.

Os participantes do estudo são enfermeiros num serviço de pediatria.

Para a recolha de dados recorremos à entrevista semi-estruturada.

Resultados: Na perspectiva dos enfermeiros, a comunicação com as crianças em Pediatria, é um processo interactivo, centrado numa relação de ajuda, que se efectiva pelo uso de palavras, ou frases enriquecidas por um conjunto de mensagens não verbais, conscientes do facto que as mensagens não verbais são seguramente percebidas de uma forma mais intensa do que as verbais, substituindo por vezes completamente a mensagem verbal.

Os enfermeiros parecem estar atentos a estes aspectos, valorizando na interacção com as crianças alguns aspectos tais como, o toque, o silêncio, a postura e a expressão facial, o sorriso, o olhar e o cantar.

Conclusões: Os enfermeiros consideraram que o tempo que dispensavam com a criança, para os cuidados de higiene, alimentação e actos terapêuticos, serem momentos propícios para reforçar os laços de comunicaçã, sendo a presença da mãe, durante a hospitalização, uma das medidas mais importantes para reduzir a ansiedade da crianç.Será no entanto necessário, que esse adulto possa beneficiar de um ambiente securisante e de contacto com profissionais que o apoiem e o orientem.

Sábado, 18 de junio (10:45 - 12:10)

GASTROENTEROLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

10:45 **P658**

ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN NAVARRA. CLÍNICA, ANTROPOMETRÍA Y ANALÍTICA AL DIAGNÓSTICO. CLAVES PARA SOSPECHARLA DESDE ATENCIÓN PRIMARIA.

Asier Sáez de Ibarra Pérez[1], Raquel Urabayen Alberdi[1], Verónica Etayo Etayo[1], Maite Ruiz Goikoetxea[1], Elena Aznal Sáinz[1] y Félix Sánchez-Valverde Visus[1]

[1]Hospital Virgen del Camino, Pamplona/Iruña (Navarra)

Antecedentes y objetivos: La incidencia de Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII) en la edad pediátrica esta aumentando de forma clara en los últimos años en nuestro medio. Es necesario que el pediatra de AP conozca las diversas formas clínicas de presentación para su diagnóstico precoz.

Material y métodos: Revisión de historias clínicas de pacientes menores de 18 años con diagnóstico de EII en Navarra. Las variables a estudio han sido: sexo y edad al diagnóstico, síntoma guía, tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico y resultados analíticos al diagnóstico. Se han comparado los resultados entre Enfermedad de Crohn (EC) y Colitis Ulcerosa (CU), por Test de Chi Cuadrado y comparación de medias por U de Mann-Witney.

Resultados: Se revisan 84 pacientes (41 hombres y 43 mujeres). El 41.7% padecían CU y el 58.3% EC. Los síntomas guías han sido 39% diarrea, 33.3% rectorragia (85,7% en CU), 25% el dolor abdominal y 16.7% la anemia. La media de tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico para la EC ha sido de 6,26±6,3 meses y 2,05±1,9 meses para la CU (p=0.038). La EC presenta malnutrición en el momento del diagnóstico con mayor frecuencia 58,3% que la CU 9,5% (p=0,001). En la EC el Z-score de peso es de -0.72±1.45, de talla -0.62±1.09 y el IMC -0.67±1.47, mientras que la CU el Z-score de peso ha sido de -0.33±0.89, talla 0.0052±1 e IMC -0.38±0.85. Encontramos diferencias significativas para el Z-score de peso y el de talla. El 58.3% de EC padecían retraso del crecimiento, contra el 9.5% de CU (p=0.003. La EC presento más síntomas clínicos estando presentes las fístulas en el 28%, estenosis 10,2%, abscesos perianales 15,7%, siendo estos síntomas ausentes en CU. Presentaron anemia el 44.8% de los pacientes con EC y el 17,3 % de las CU (p=0.003). La VSG fue de media 40,9± 26,6 y en la CU 28,26±17,3. y el Hierro 25.8 ±17,2 en EC y 38,06±28,56 (p=0.005)

Conclusiones: La principal causa de diarrea crónica en el preadolescente y adolescente es la EII. sobre todo si se acompaña de rectorragia. El retraso de crecimiento y la malnutrición pueden ser síntomas guía de una EII sobre todo en la EC. En la EC se aprecia una mayor afectación de los parámetros nutricionales.

10:50 **P659**

INCIDENCIA DE ENFERMEDAD CELIÁCA EN GUIPÚZCOA EN 2010.

Javier Eizaguirre Arocena[1], Jorge García Moreno[1], Nuria Chaves Caro[1], Maider Delgado Pérez[1], Miren Eizmendi Bereciartua[1] y Miren Satrustegi Aritziturri[1]

[1]Hospital Donostia, Donostia-San Sebastián (Guipúzcoa)

Introducción: La enfermedad celíaca (EC) es una enfermedad crónica de etiología multifactorial, resultado de la interacción de factores ambientales (introducción de gluten en la dieta) e inmunológicos (predisposición genética ligada al sistema HLA II). La prevalencia estimada en la mayoría de los países se sitúa entre 0,5-1%. La incidencia global media estimada es de 8,21/1000RN vivos en un rango que oscila entre 2,18-14,54/1000 (estudio REPAC 2006-2007). La incidencia estimada en estudios internacionales es de 1/1.000.

Objetivos: Estimar la incidencia de nuevos casos de EC en Guipúzcoa en año 2010.

Metodología: En el estudio prospectivo, observacional, donde se recogieron todos los casos diagnosticados de EC durante el año 2010 y sus características al diagnóstico, definiéndose caso como aquel sujeto que cumple criterios clínicos, serológicos y anatomopatológicos para el diagnóstico de EC. Los datos de incidencia se expresan en número de casos nuevos por cada 1.000 recién nacidos vivos.

Resultados: Se han registrado 41 nuevos casos de EC en el año 2010 para un total de 7648 RN en la provincia de Guipúzcoa (H. Donostia 4474, H. comarcales 2146, clínicas privadas 1010, domicilio 18). La incidencia estimada en la Unidad de Gastroenterología Infantil del Hospital Universitario Donostia es 5,36/1000RN (41/7648). Entre los 41 pacientes pediátricos diagnosticados de EC la distribución por sexos fue 70,7% mujeres (29/41) y 29,3% varones (12/41) de los que 78,05% (32/41) era menor de 5 años y 21,95% (9/41) de 5 años o mayor. Uno de cada 10 pacientes (4/41) asocia otra enfermedad autoinmune (siendo la más frecuente diabetes mellitus tipo 1), y 9 de cada 10 pacientes (37/41) porta el alelo de susceptibilidad para la EC DQ2.

Conclusiones: La incidencia estimada (5,36/1000) en Guipúzcoa en el año 2010 se sitúa entre los valores del rango establecido de diagnóstico de EC en estudios previos en España, pudiendo estar ligeramente infraponderada por casos seguidos en otros centros fuera de la provincia de Guipúzcoa.

10:55 **P660**

SÍNDROME DE VÓMITOS CÍCLICOS EN LA EDAD PEDIÁTRICA. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA.

Ana Izquierdo Martín[1], Patricia Barros García[1], Mª José López Rodríguez[1], Amparo López Lafuente[1], Rebeca Martín Fernández[1], Jesús González de Buitrago Amigo[1], Mª Dolores Peña Martín[1], Antonio Polo Antúnez[1] y Ofelia Fernández de la Cruz[1]

[1]Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

Antecedentes y objetivos: El síndrome de vómitos cíclicos (SVC) es un trastorno caracterizado por episodios recurrentes y estereotipados de nauseas y vómitos con intervalos variables libre de síntomas, donde tras una evaluación completa no se encuentra causa que los justifique. El objetivo de nuestro estudio es revisar nuestra casuística.

Métodos: Estudio descriptivo, observacional, retrospectivo de los pacientes <14 años diagnosticados de SVC del 1/01/2006 al 31/12/2010 en nuestra área de salud. Analizamos la epidemiología, características clínicas y tratamiento.

Resultados: En los últimos 5 años fueron diagnosticados de SVC 7 pacientes. La edad media al diagnóstico fue de 6,3 años. Todos de sexo femenino. Antecedentes familiares: 28% migraña y 14% SVC. Existía algún trastorno asociado en el 42% de los casos: 14% síndrome ansioso-depresivo, 14% migraña y 14% intestino irritable. Se encontró factor desencadenante de las crisis en el 75%, siendo el estrés

el más frecuente. Los episodios ocurrían cada 2-3 meses en el 58% de nuestros pacientes. La duración de las crisis varió entre 12 horas-3 días. El 69% de los casos presentó nauseas y cefalea como pródromos. Signos acompañantes: 100% palidez cutánea, 57% retracción social y 14% salivación excesiva. Complicaciones: deshidratación isotónica en el 100%, alteraciones del equilibrio ácido base 100%, caries 14%, depresión 14% y síndrome de Mallory Weiss en el 14%. El estudio orientado completo se realizó en 6 casos, con resultados dentro de la normalidad, salvo en una de ellas que fue diagnosticada de gastritis aguda por Helicobacter pylori. Tras la erradicación de éste, persisten los episodios de vómitos. En el tratamiento para abortar las crisis se indicó ondansetrón en el 86% de los casos y metoclopramida en el 24%. El 57% de las pacientes precisó tratamiento profiláctico: 14% betabloqueantes, 28% amitriptilina y 14% sertralina. El 14% recibió haloperidol en la fase de pródromos.

Conclusiones: Observamos un aumento en el número de pacientes diagnosticados de SVC en nuestro área de salud. La ausencia de causa orgánica que justifique este trastorno hace necesario un diagnóstico basado principalmente en las características clínicas. Determinar la frecuencia e intensidad de los vómitos y establecer un patrón cíclico puede hacer disminuir el tiempo del diagnóstico y los costes innecesarios de pruebas complementarias.

11:00 **P661**

QUISTE ESPLÉNICO CON ELEVACIÓN DE CA 19-9: UNA ASOCIACIÓN BENIGNA.

María Rosich del Cacho[1], Leticia Ruiz Fraile[1], Mercedes Ludeña del Río[1], Bárbara Fernández Valle[1], Carmen María López López[1] y Julia Pareja Grande[1]

[1]Hospital General, Ciudad Real

Introducción: El CA 19-9 es el marcador tumoral más utilizado para el diagnóstico y manejo de carcinomas pancreáticos y se ha encontrado elevado en pacientes con patologías gastrointestinales, hepatobiliares y esplénicas benignas. Los quistes esplénicos son una entidad rara clasificados en primarios o secundarios según la presencia o ausencia de células epiteliales en la luz de éstos, que se han asociado con elevaciones de dicho marcador. Presentamos un caso de una niña de 13 años y medio con CA 19-9 elevado asociado a un quiste esplénico simple.

Caso Clínico: Niña de 13 años y medio que comienza con dolor abdominal en hipocondrio izquierdo acompañado ocasionalmente de náuseas. No pérdida de peso ni otra sintomatología asociada. Su historia clínica así como su exploración física no revela datos de interés.

En ecografía se objetiva quiste gastroesplénico de 42x42x53 mm., sin otros hallazgos. Se completa estudio con TC y RNM abdominales confirmándose la presencia de quiste simple de 4 cm. en región medial parahiliar de bazo, sin signos de complicación.

En los hallazgos analíticos destaca un CA 19-9 de 259.2 U/ml con controles posteriores en descenso (último 117.7). Hemograma, coagulación, bioquímica y serologías hepáticas y virales normales. Serología para Echinococcus negativa.

Ante la evolución clínica favorable y el descenso del CA 19-9, se decide observación clínica, sin cirugía, con controles periódicos de imagen y del marcador CA 19-9.

Conclusiones:

1. Aunque el CA 19-9 es el mejor marcador para el diagnóstico y seguimiento de carcinomas pancreáticos, en la literatura se han descrito casos en los que su elevación se ha asociado a patologías benignas como los quistes esplénicos.

2. El tratamiento de los quistes esplénicos es controvertido, indicando que la cirugía es la mejor opción para aquellos mayores de 5 cm. o que producen síntomas; y la observación para aquellos asintomáticos o menores de 5 cm.

3. Tras la cirugía, los niveles de CA 19-9 suelen disminuir hasta valores normales, aunque ocasionalmente, como en nuestro caso, puede observarse una disminución espontánea, lo que posibilita mantener una actitud expectante.

11:05 **P662**

EVALUACIÓN DE LA DEGLUCIÓN CON FIBROENDOSCOPIO FLEXIBLE EN PACIENTES PEDIÁTRICOS. EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL.

Manuel Rodríguez Lanza[1], Mónica Alonso Saavedra[1] y Aniuska Sutil Rosas[2]

[1]Hospital Dr. José Molina Orosa, Arrecife (Las Palmas) y [2]Centro de Salud Titerroy, Arrecife (Las Palmas)

La fibroendoscopia flexible de la deglución (FEFD) es un estudio que permite la evaluación de la fisiología deglutoria, estimar los riesgos de aspiración y dar una orientación sobre la vía más segura de alimentación en los pacientes con trastornos deglutorios. Es una herramienta útil en pacientes con problemas durante todas las fases de la deglución causadas por condiciones patológicas que alteran la anatomía de la función deglutoria desarrollando fallo de medro y enfermedades pulmonares. El método más empleado en pacientes pediátricos ha sido la evaluación videofluoroscópica de la deglución, pero por el daño potencial causado por la exposición a las radiaciones ionizantes se debe seleccionar muy bien a los pacientes elegibles para ese estudio. Nuestra experiencia en FEFD en pacientes pediátricos demuestra un procedimiento dinámico, preciso y seguro para el diagnóstico de este trastorno.

Objetivos: Exponer nuestra experiencia en el manejo de los trastornos de la deglución con fibroendoscopia flexible en pacientes pediátricos.

Métodos: Realizamos un estudio retrospectivo de 37 pacientes pediátricos entre Enero 2009 y Diciembre 2010 con trastornos deglutorios. En el protocolo diseñado se incluyó una evaluación clínica y una evaluación estructural utilizando fibrolaringoscopia flexible y luego FEFD con alimento (líquido y semisólido) en presencia del equipo de rehabilitadores del niño.

Resultados: La media de edad fue de 5 años. Los trastornos neurológicos como enfermedad de base representaron el 86%. La fase deglutoria más afectada fue la oral y la faríngea simultáneamente (75%). Los estudios dinámicos demostraron que es más frecuente un retardo en la iniciación y la retención de líquido en la vallécula. 40,5% de los pacientes presentaban fallo de medro. A dos pacientes se les suspendió la alimentación por vía deglutoria por el riesgo que presentaban y se les realizó evaluación videofluoroscópica de la deglución para corroborar el diagnóstico.

Conclusiones: FEFD es un procedimiento dinámico, preciso y seguro en pacientes con trastornos deglutorios que permite la evaluación de las 3 fases y establecer cambios conductuales y medidas rehabilitadoras que producen un beneficio funcional para una deglución y respiración seguras.

11:10 **P663**

ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL, REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA.

Diana Álvarez Demanuel[1], Débora Cañizo Vázquez[1], María Xesús Lemos Bouzas[1], J. Ignacio García Burriel[1], José Manuel Ramos Espada[1] y J. Ramón Fernández Lorenzo[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario de Vigo, Xeral-Cíes, Vigo (Pontevedra)

Objetivo: Evaluación de la incidencia y características epidemiológicas y del tratamiento de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) del área de Vigo.

Material: Se ha realizado un estudio retrospectivo descriptivo de los últimos 22 años (1988-2010) de pacientes pediátricos, menores de 15 años, que se han diagnosticado de colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn o colitis indeterminada.

Resultados: Se han encontrado 54 casos con EII, presentando una incidencia 3.48 casos/100.000 habitantes menores de 15 años/año. De los casos de EII un 31.5% son colitis ulcerosa (CU), un 26% enfermedad de Crohn (EC) y un 42.5% colitis indeterminada (CI).

Se han comparado los casos diagnosticados desde 1988-1999 hallándose 18 pacientes y los diagnosticados desde 2000-2010 que han sido 36, de los cuales aproximadamente un 60% fueron en los últimos cinco años. Destacar que del total de casos de EC, tan sólo dos fueron encontrados en el primer periodo, mientras que los doce restantes lo fueron en el segundo.

La ratio niño/niña ha sido de 1:0.8, siendo más frecuente la EC y la CI en niños y la CU en niñas. La edad media de presentación han sido los 8.9 años (desde los 6 meses hasta los 14,5 años). Por debajo de los cinco años la mayoría de los pacientes presentan CU o CI, solamente encontramos uno caso con EC.

Conclusiones:

- La incidencia de la EEI ha aumentado en la última década, principalmente a expensas de la enfermedad de Crohn.

- La colitis indeterminada es la EII más diagnosticada, que puede evolucionar hacia una CU o hacia una EC.

- Destacar la existencia de la EII en niños más pequeños, motivo por el que se debe incluir en el diagnóstico diferencial de diarrea crónica, también en los lactantes.

11:15 **P664**

ATRESIA DE VÍAS BILIARES, NUESTRA EXPERIENCIA EN 16 AÑOS.

Teresa Cacharron Caramés[1], Esther Novoa García[1], Patricia Álvarez González[1], Eva López Pico[1] y María Taboada Perianes[1]

[1]Hospital Materno Infantil Teresa Herrera, A Coruña

Colangiopatía obstructiva, secundaria a un proceso inflamatorio que afecta a conductos biliares provocando fibrosis y obliteración del tracto biliar, obstrucción y cirrosis biliar secundaria. Prevalencia 1/12000 recién nacidos vivos. Causa más frecuente de ictericia neonatal y de trasplante hepático aislado en pediatría. Aislada en un 70-80% de casos y asociada a otras patologías en el 20 %. Etiología desconocida, relacionándose con anomalías del desarrollo, viriasis, factores inmunológicos y susceptibilidad genética (HLA B12, A9-B5). Se presenta como coloración ictérico-verdínica, hipocolia/acolia, coluria, hepatomegalia, prurito y estancamiento ponderoestatural. Hiperbilirrubinemia, aumento de transaminasas, fosfatasa alcalina, ácidos biliares y alfa-fetoproteína con leve alteración de la coagulación. Orientan el diagnóstico la ecografía, gammagrafía hepatobiliar y la colangiografía. El diagnóstico definitivo (97-98%) se consigue con la biopsia hepática. La hepatoportoenterostomía reestablece el flujo y evitar la cirrosis biliar. Debe ser la primera opción quirúrgica. El trasplante hepático estará indicado si el flujo biliar es incompleto o ausente, existe insuficiencia hepatocelular o hipertensión portal severa. Hemos realizado un análisis retrospectivo de los casos de atresia de vías biliares en los que se ha realizado hepatoportoenterostomía según técnica de Kasai en nuestro centro en 15 años (1993-2009). El objetivo es analizar la edad media de diagnóstico de atresia de vías biliares, las complicaciones presentadas tras la cirugía, el tiempo transcurrido entre la cirugía y el trasplante y las complicaciones postrasplante.

Resultados: Edad media al diagnóstico: 50,3 días; tiempo máximo transcurrido entre Kasai y trasplante: 14 años; tiempo mínimo: 4 meses y % de pacientes trasplantados: 66,6%. Complicaciones del Kasai: 5 Cirrosis Biliar 2ª, 2 HTP con varices esofágicas y 2 Colangitis. Complicaciones postrasplante: 2 rechazos agudos, 5 infecciones (2 por VEB- una de ellas con síndrome linfoproliferativo-, 1 por CMV, 1 por B.fragilis y 1 por VHB) y 1 retrasplante.

Conclusiones: la causa más frecuente de trasplante fue la cirrosis biliar primaria y la complicación más frecuente postrasplante fue la infección. EL 66% de los pacientes acabaron en trasplante, pero la cirugía permitió postponerlo una media de 37,1 meses con una buena calidad de vida para estos pacientes.

Título imagen: Nuestra experiencia en 16 años

11:20 **P665**

SÍNDROME DE ARTERIA MESENTÉRICA SUPERIOR. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Laura del Arco León[1], Patricia del Río Martínez[1], Zaida Santamarina González[1], Nancy Portillo Najera[1], Iñaki Xarles Irastorza Terradillos[1] y Juan Carlos Vitoria Cormenzana[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

El dolor abdominal es motivo frecuente de consulta; hasta el 10-40% de los niños presentan dolor abdominal recurrente (DAR), siendo de origen funcional en la mayoría de los casos. Sin embargo, ante un dolor persistente e invalidante conviene sospechar otras entidades como el síndrome de la arteria mesentérica superior (SAMS). Éste es una causa infrecuente de DAR, que se acompaña de sintomatología poco específica, por lo que su diagnóstico suele ser tardío.

El primer caso es un niño de 5 años con DAR y vómitos de 18 meses de evolución. Refería dolor periumbilical súbito, que se aliviaba con el vómito, siendo estas crisis cada vez más frecuentes y afectando a su actividad cotidiana. La exploración física y las ecografías abdominales realizadas hasta el momento no mostraron alteraciones. Ante la sospecha de un posible cuadro de suboclusión y la repercusión clínica del cuadro se solicita tránsito digestivo que muestra un stop de la papilla muy sugestivo del SAMS, por lo que se realiza una tomografía computarizada (TC) que confirma el diagnóstico.

El segundo caso consiste en un paciente de 15 años con historia de 4 años de dolor abdominal infraumbilical brusco y vómitos que mejoraban el dolor, sin aparente relación con la ingesta. Asimismo, mejoraba

en posición fetal. Como antecedente había presentado un tumor de Wilms que requirió nefrectomía, radioterapia y quimioterapia a los tres años. Consultó en múltiples ocasiones en urgencias, realizándose varios estudios de imagen sin evidenciarse la causa responsable. Se realiza finalmente TC abdominal donde se objetiva pinzamiento aortomesentérico de la tercera porción del duodeno.

El SAMS es una entidad infrecuente que se produce por el pinzamiento de la tercera porción duodenal entre la aorta y la salida de la arteria mesentérica superior. Se manifiesta con crisis de DAR y obstrucción intestinal alta. La prueba diagnóstica de elección es la TC abdominal aunque la ecografía y el transito digestivo pueden orientar la sospecha diagnóstica. En los casos de evolución crónica, como los casos presentados, la intervención quirúrgica mediante duodenoyeyunostomía resulta curativa en el 90% de los casos.

Por tanto, a pesar de la escasa prevalencia de este síndrome, es preciso sospecharlo cuando estamos ante un DAR de evolución tórpida y con clínica obstructiva asociada.

11:25 **P666**

ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL: NUESTRA EXPERIENCIA.

Concepción Olga Vilas Vázquez[1], Miriam Andrea Seoane Reino[1], Miriam Prat Roibás[1], Cristina López Muinelo[1], Armando Manuel Paz Vilar[1] y Carmen García-Plata González[1]

[1]Hospital Lucus Augusti, Lugo

Introducción: La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es un proceso crónico inflamatorio, de etiología desconocida, que puede asociarse a manifestaciones extraintestinales.

Objetivo: Describir las características clínicas y epidemiológicas de los niños con diagnóstico de EII, seguidos en consultas externas de Gastroenterología pediátrica.

Material y método: Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes menores de 14 años diagnosticados de EII en nuestro hospital, entre enero de 2008 y enero de 2011.

Resultados: Los casos de EII son 8, el 62% afectados de enfermedad de Crohn, el 26% de colitis ulcerosa y el 12% de colitis indeterminada. La mayoría son niños (62%), con una media de edad al diagnóstico de 10 años y medio (rango 6-14 años) y más de la mitad con domicilio urbano. Presentaban antecedentes familiares de EII el 25% de los pacientes. El tiempo transcurrido entre la edad de aparición de los síntomas y el diagnóstico oscila entre 1 - 46 meses (mediana 5 meses). Más de un tercio se diagnosticaron en 2010 y, según PCDAI/PUCAI, el índice más frecuente fue moderado. La forma de presentación habitual en la colitis ulcerosa e indeterminada es de diarrea, rectorragia y dolor abdominal; y en la enfermedad de Crohn, también presentan retraso ponderoestatural y afectación perianal. Analíticamente se evidencia anemia, ferropenia, hipoalbuminemia y elevación de VSG, alfa1glicoproteína ácida y calprotectina. El patrón colonoscópico más frecuente es la ileocolitis en la enfermedad de Crohn y la pancolitis en colitis ulcerosa. Se realizó gammagrafía con leucocitos marcados en el 12 % de los niños. La terapia más empleada fueron los corticoides, los salicilatos y los inmunosupresores sistémicos; y en el 12% de los pacientes, agentes biológicos (infliximab) por refractariedad en el tratamiento. Precisaron reingreso el 62% por brotes y/o complicaciones, con remisión clínica en la mayoría de los casos.

Conclusión: En nuestra serie, al igual que se describe en la literatura, se observa un incremento de la incidencia de esta patología, en probable relación multifactorial, aunque se debe tener en cuenta el sesgo debido al escaso número de pacientes y el breve período de estudio. En general, la evolución ha sido favorable.

11:30 **P667**

DÉFICIT DE ALFA-1-ANTITRIPSINA:DEBUT NEONATAL VS. HALLAZGO CASUAL.

Silvia Fuentes Hernández[1], Antonio Jesús Castellanos Alcarria[1], David Gil Ortega[1], Matilde Zornoza Moreno[1], Inmaculada Vives Piñera[1] y Marcos Antonio Giménez Abadia[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: En el déficit de alfa-1-antitripsina (AAT) se produce una disminución en los niveles plasmáticos de esta proteína y puede cursar con disfunción hepática en grado variable y enfisema pulmonar en adultos. De herencia autosómica codominante, existen distintos fenotipos según la combinación de alelos afectados con diversa expresión clínica.

Caso clínico: Caso nº 1: recién nacido pretérmino (36 semanas), peso nacimiento 1940g. por lo que ingresa. A los 6 días de vida presenta ictericia con bilirrubina total 4.9 mg/dl (directa 4.3 mg/dl), GOT 56 U/L, GPT 84 U/L y coagulación normal. En el estudio inicial de colestasis, se realiza ecografía hepática y gammagrafía hepática que parecen indicar atresia de vías bilares, por lo que se realiza biopsia hepática informada de hipoplasia ductal intrahepática con colangiografía intraoperatoria normal. Niveles séricos de AAT disminuidos (29 mg/dl). El estudio demostró el fenotipo homocigoto PiZZ. Caso nº 2: lactante de 3 meses ingresada por infección de orina. Se detecta hipertransaminasemia persistente (GOT 123 U/L, GPT 245 U/L) por lo que se realiza estudio ampliado, detectándose niveles de AAT sérica de 57mg/dl, y confirmándose un fenotipo PiZZ. Ambos han recibido tratamiento sintomático, presentan evolución favorable con normalización analítica completa y normalidad respiratoria.

Discusión: El déficit de AAT de debut neonatal (colestasis o hepatitis neonatal) cursa frecuentemente con bajo peso al nacer y puede ser indistinguible de la atresia de vías biliares. La hipertransaminasemia aislada puede aparecer a cualquier edad y puede ser transitoria con resolución completa o evolucionar a insuficiencia hepática y cirrosis. La deficiencia de AAT constituye la causa metabólica más frecuente de hepatopatía grave e indicación de trasplante hepático en niños, siendo el estado homocigoto PiZZ el más común en estos pacientes.

Conclusiones: Nuestros casos ilustran la variabilidad clínica en la presentación de déficit de AAT que debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial de la colestasis neonatal y de la hipertransaminasemia, aun cuando éstas puedan ser transitorias. En nuestros pacientes, los niveles de AAT sérica (sólo moderadamente disminuidos) se correlacionan mal con el fenotipo encontrado (el más severo o PiZZ).

11:35 **P668**

TRATAMIENTO NUTRICIONAL PRIMARIO EN LA ENFERMEDAD DE CROHN.

Aurora Peñalver Sarmiento[1], Carlos Rodríguez Martínez[1], Mónica Ferrández González[1], Victoria Cañadas Olmo[1], Clara Leticia Muñoz Endrino[1] y Martín Ferrando Mora[1]

[1]Hospital Vega Baja, Orihuela (Alicante)

Introducción: El tratamiento nutricional primario (TNP) se basa en administrar durante un periodo mínimo de 6-8 semanas una dieta exclusiva con fórmula enteral (elemental, semielemental o polimérica). Este abordaje ha demostrado inducir la remisión clínica en la enfermedad de Crohn (EC) en un porcentaje similar a la terapia corticoidea clásica pero sin sus importantes efectos secundarios.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo de 9 niños de entre 8 y 14 años diagnosticados de EC entre los años 2006 y 2010 tratados en su primer brote con fórmula enteral durante 8 semanas. Controles clínicos (PCDAI) y analíticos (calprotectina fecal, hemograma y

reactantes de fase aguda) al diagnóstico y al final del tratamiento. Consideramos remisión clínica PCDAI =10.

Resultados: El 78% (7/9) de los niños presentaban remisión clínica a las 8 semanas de tratamiento. De estos, el 71.5% respondieron de manera precoz (PCDAI =10 tras 10 días de tratamiento). Al diagnóstico la calprotectina fecal media era de 549.4 mg/kg de heces, produciéndose descenso de las cifras en todos los pacientes en los que se produjo remisión clínica (calprotectina fecal media tras 8 semanas de tratamiento en los pacientes con PCDAI =10: 205.2 mg/kg de heces). Los dos casos que no respondieron fueron dos hermanas con afectación pancolónica exclusiva y grave. La tolerancia oral fue buena en todos los pacientes y no se tuvo que recurrir a sonda nasogástrica en ningún caso

Conclusiones: El TNP administrado de forma continua durante 8 semanas es una alternativa terapéutica eficaz y bien tolerada en un porcentaje elevado de pacientes (78% pacientes en nuestra serie). La mayoría de los que responden lo hacen de forma precoz. La tolerancia oral fue buena en todos los pacientes.

11:40 **P669**

TOXICIDAD HEPÁTICA POR AMOXICILINA-CLAVULÁNICO.

José Antonio Martín García[1], Esther Ocete Hita[1], Ángeles Ruiz Extremera[2], Rocío Rodríguez Belmonte[2], Ana Abril Molina[1] y Javier Salmerón Escobar[2]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada y [2]Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Introducción: El niño es un sujeto especialmente vulnerable a los efectos adversos de los medicamentos. La incidencia de las reacciones adversas a medicamentos en pediatría se ha establecido recientemente en 15.1 reacciones por 1000 niños

Objetivos:

1. Determinar la importancia de la hepatotoxicidad por amoxicilina-clavulánico en la población pediátrica.

2. Caracterizar los episodios identificados.

3. Creación de un registro de hepatotoxicidad por amoxicilina-clavulánico en la edad pediátrica.

Metodología: Estudio observacional prospectivo multicéntrico.Criterios de inclusión: a) &tgt; 76 U/L de GPT; b) &tgt; 0,6 mg/dL de bilirrubina conjugada; c) &tgt; 80 U/L de GOT, &tgt; 2 mg/dL de bilirrubina total y &tgt;516 U/L de isoenzima hepática de la fosfatasa alcalina (simultáneamente).

Resultados: se han detectado un total de 9 reacciones hepatotóxicas por amoxicilina clavulánico. La media de edad ha sido de 5,25+/-4,75 años. La dosis media de fámaco administrada ha sido de 37,4 mg/kg/día. La duración media del tratamiento fué de 7+/-2,7 días. En 6 casos fue preciso la hospitalización del paciente. 4 casos presentaron un patrón de lesión predominantemente hepatocelular, 3 casos colestática y dos de ellos la afectación fue mixta.

Discusion y Conclusiones: La hepatopatía tóxica, como se recoge en la bibliografía, es una enfermedad relativamente huérfana debido a su relativa rareza y a la dificultad de establecimiento de causalidad por la ausencia de un "patrón oro" para el diagnóstico. En consecuencia, es claramente necesaria la agregación de casos "bona fide", con información fiable para proporcionar nueva luz en la epidemiología y patogenia de la hepatopatía tóxica. Ello es inaccesible para una Unidad hospitalaria trabajando de forma aislada. Este es el motivo por el que nuestro grupo de trabajo ha tenido la iniciativa de crear el Registro Español de hepatopatías toxicas en pediatría. El objetivo inicial de identificar de manera prospectiva y estandarizada todos los casos de hepatopatía tóxicas capturados en las diferentes unidades nos ha permitido aglutinar estos nueve casos de toxicidad hepática por amoxicilina-clavulánico en la población pediátrica con el fin de que se pueda avanzar en la investigación y comprensión de la toxicidad hepática por fármacos en la población pediátrica.

11:45 **P670**

ENFERMEDAD DE HIRSCHPRUNG: REVISIÓN DE LOS NIÑOS DIAGNOSTICADOS EN NUESTRO HOSPITAL.

Josefa Barrio Torres[1], Leticia Lesmes Molto[1], Irene Rivero Calle[1], Laura Domingo Comeche[1], David Montes Bentura[1], Indalecio Cano Novillo[2] y María José Rivero Martín[1]

[1]Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada (Madrid) y [2]Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Antecedentes y objetivo: La enfermedad de Hirschprung (EH) es un transtorno congénito debido a una inervación colónica anómala. Las manifestaciones clínicas varían dependiendo de la longitud de intestino afecto. El diagnóstico se confirma mediante biopsia del segmento afecto. Objetivo: Revisión de los casos diagnosticados en nuestro hospital

Métodos: Revisión retrospectiva de los casos de EH diagnosticados en nuestro hospital entre el año 2005 y 2010.

Resultados: Se diagnosticaron 4 casos, 3 de ellos en el último año.3 eran varones, de nacionalidad española ¾, el 4º de orígen magrebí. Todos eran recien nacidos (RN) a término de peso adecuado. Presentaron retraso en la eliminación de meconio mas de 48 horas 3 pacientes. Ninguno presentaba antecedentes familiares de esta patología, ni síndromes asociados. 2 casos presentaron cuadro de obstrucción intestinal en periodo neonatal inmediato, el 3º a los 2 meses y el último en el 5º mes . El diagnóstico se realizó mediante biopsia rectal por succión en 2 pacientes. Solo se realizó manometría anorrectal que fue normal, en uno de los pacientes pendiente de cirugía. Solo en uno de los casos se realizó enema de contraste . En cuanto al tratamiento solo un paciente, que debutó a los 2 meses con vólvulo de sigma, precisó intervención quirúrgica urgente. En el resto se realizaron irrigaciones colónicas periódicas que permitieron resolver parcialmente el cuadro permitiendo realizar la cirugía de forma programada. La técnica quirúrgica empleada fue endoanal con abordaje laparoscópico. Presentan afectación rectosigmoidea 3 de los pacientes. En cuanto a la evolución, uno de los pacientes presentó cuadro de enterocolitis necrotizante previo a la cirugía.

Conclusiones:

1.- Aunque nuestra incidencia acumulada fue de 4/ 15555 RN vivos (1/3888), llama la atención la concentración de casos en el último año 3/2324 (1/775)

2.- La normalidad de la manometría no descarta esta enfermedad, (8% de falsos negativos). En nuestra serie fue negativa en el único paciente que se realizó.

3.- La realización de irrigaciones colónicas permite en la mayoría de casos diferir la cirugía y realizarla de forma programada.

4.- Todos los pacientes presentan afectación rectosigmoidea como en mayoria de estudios.

11:50 **P671**

GASTROPATÍA HIPERTRÓFICA PIERDE PROTEÍNAS INFANTIL.

Naroa Peris Serrano[1], Izaskun Anguiano San Juan[1], María Rivera Peña[1], Izaskun Quilez Herrer[1], Amaia Arbeloa Miranda[1] y Helena Lorenzo Garrido[1]

[1]Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya)

Introducción: La gastropatía hipertrófica pierde proteínas (GHPP) infantil se caracteriza por la hipertrofia de pliegues gástricos a nivel de fundus y cuerpo gástrico con una hipoalbuminemia secundaria a la perdida proteica hacia la luz intestinal. En niños se trata de una entidad infrecuente, que suele manifestarse en los primeros años de la vida, presentando pródromos inespecíficos y posteriormente edemas generalizados. A diferencia de los adultos, suele ser benigna y autolimitada en semanas.

Caso clínico: Niña de 3 años sin antecedentes personales de interés que presenta cuadro catarral de 15 días de evolución asociando edema palpebral, dolor abdominal, vómitos y disminución de la diuresis en las últimas 24 horas. Exploración: Constantes normales. Edema palpebral bilateral marcado y más discreto en EEII. Abdomen: hepatomegalia de 2 traveses. Resto normal. Pruebas complementarias: Hipoproteinemia (3.60 g/dl) con hipoalbuminemia (2.01 g/dl). Resto bioquímica, enzimas hepáticas, hemograma, metabolismo férrico, coagulación, complemento, ASLO, inmunoglobulinas y despistaje celiaquía normales. Orina de 24 horas normal. Serología IgM Citomegalovirus (CMV) positiva; negativa para VHB, VHC, VIH, toxoplasma y viral respiratorio. Coprocultivo y parásitos en heces negativos. Alfa-1-antitripsina en heces 17.72 mg/g heces (VR <0.30 g/g heces). La ecografía abdominal muestra pliegues gástricos engrosados en fundus y cuerpo que también se aprecian en el transito digestivo. Se realiza gastroscopia con pliegues hipertróficos y mucosa afelpada. La anatomía patológica muestra foveolas hiperplásicas, dilataciones glandulares y lamina propia con infiltrado inflamatorio. La PCR y el cultivo para CMV son positivos, siendo negativos para virus herpes y H. Pylori. Se indica tratamiento con seroalbumina i.v., dieta hiperproteica, inhibidor de la bomba de protones y diuréticos con resolución clínica en 15 días.

Conclusiones: Deberemos sospechar GHPP en niños que presenten de forma brusca hipoproteinemia y edemas tras descartar alteración hepatorrenal. Entre los agentes causales juega un papel importante el Citomegalovirus por lo que su estudio es imprescindible. La endoscopia con biopsia gástrica es de elección para el diagnóstico y la ecografía muy útil para el seguimiento. El tratamiento es sintomático y de sostén.

11:55 **P672**

COLELITÍASE EM CRIANÇAS - EXPERIÊNCIA DE 10 ANOS NUM HOSPITAL.

Pedro Rodrigues Fernandes[1], Marisa Garcia Rodrigues[1], Fátima Silva Simões[1], Maria Conceição Salgado[1] e Isabel Verdelho Andrade[1]

[1]Hospital de São Teotónio de Viseu, Viseu, Portugal

Objetivos: Caracterizar a população pediátrica com colelitíase diagnosticada ecograficamente, num período de dez anos, num Serviço de Pediatria, tal como os factores de risco envolvidos e a eficácia dos diferentes tratamentos utilizados.

Métodos: Estudo descritivo retrospectivo dos casos de colelitíase em idade pediátrica, diagnosticados entre Janeiro de 2001 e Dezembro de 2010. Consultaram-se-se os processos de consulta e internamento para a análise das variáveis de sexo, idade, factores de risco, apresentação clínica, complicações, tratamento e duração do internamento pós cirurgia.

Resultados: No período em estudo foram diagnosticados trinta casos de colelitíase (3 casos/ ano), existindo uma tendência ao aumento do número de casos nos últimos 5 anos (média = 4,5 casos / ano). A idade média ao diagnóstico foi de 12,1 anos (s = 4 anos), com um total de 21 adolescentes. Verificou-se um predomínio do sexo feminino (2:1). A obesidade foi o principal factor de risco encontrado (14 casos), sendo que em treze destes os erros alimentares estavam associados. Em sete casos não existiam sintomas na data do diagnóstico (23%), já em doze casos (40%) a primeira manifestação foi uma complicação (colecistite aguda em seis casos e pancreatite aguda noutros seis). O tratamento médico (ácido-ursodesoxicólico) foi tentado em onze casos, verificando-se sucesso apenas em três. Realizaram-se 25 colecistectomias (2 laparotomias e restantes por laparoscopia). A idade média na data da cirurgia foi de 12,8 anos (s = 3,9 anos). A média da duração do internamento pós colecistectomia por laparotomia foi de 6 dias vs 3,2 dias por laparoscopia (s = 1,3 dias).

Conclusão: A modificação dos hábitos de vida, nomeadamente alimentares e de sedentarismo, parecem ser a melhor forma de prevenção da colelitíase. A percentagem de casos com forma de apresentação relacionada com uma complicação é elevado, o que indica a necessidade de um maior grau de suspeita diagnóstica e precocidade terapêutica. A colecistectomia laparoscópica parece proporcionar uma redução significativa do tempo de internamento comparativamente à abordagem por laparotomia.

12:00 **P673**

PELIOSIS HEPATIS CONGÉNITA: DESCRIPCIÓN DE UN CASO SIN PATOLOGÍA SUBYACENTE Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

Jorge Huerta Aragonés[1], Jimena Pérez Moreno[1], Cristina Beléndez Bieler[1], Carmen Martínez López[1], Ana Malo de Molina Meléndez[1] y Ana Belén Martínez López[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: La peliosis hepática congénita es una entidad rara, caracterizada por dilataciones sinusoidales quísticas llenas de sangre, habitualmente secundaria a patologías crónicas, infecciones, trasplante renal o tóxicos.

Caso clínico: Neonato varón que ingresó para estudio de masa abdominal diagnosticada en el tercer trimestre. Antecedentes gestacionales sin interés. No consumo materno de fármacos ni drogas. En la exploración física destaca una hepatomegalia de 6 cm. En la ecografía abdominal se ve una gran masa en lóbulo hepático derecho (LHD), hiperecogénica, con nódulos hipoecoicos mal definidos. En la resonancia magnética se observa una masa hipervascularizada de 6,5 x 8,6 x 11 cm originada en LHD, hipointensa en T1, con áreas hiperintensas pseudonodulares, hiperintensa en T2 y realce nodular periférico con contraste. La sospecha radiológica fue de hemangioendotelioma infantil versus hepatoblastoma congénito hipervascular. La a-fetoproteína se mantuvo elevada las 2 primeras semanas, normalizándose posteriormente. En la bioquímica sanguínea destacaba un aumento de LDH (1759 U/L) e hipertransaminasemia con patrón colestásico leve (bilirrubina 7,8 mg/dl con directa 1,5 mg/dl, GGT 387 U/L), siendo todas las alteraciones transitorias. El estudio serológico en el niño fue negativo y la serología materna para Bartonella henselae y quintana mostró IgM-/IgG+. A los 13 días de vida se realizó biopsia que mostró sinusoides muy dilatados de aspecto lacunar, rellenos de eritrocitos y precursores de la serie roja, con focos de necrosis y áreas de bilirrubinoestasis, siendo compatible con una peliosis hepática con eritropoyesis extramedular. En el momento actual el niño tiene dos años, y ha presentado un desarrollo normal. La masa hepática ha disminuido de tamaño en los sucesivos controles ecográficos. Se han descartado otras patologías subyacentes.

Conclusiones: Existen únicamente dos publicaciones de peliosis hepática congénita en la literatura y tan sólo cuatro casos de formas infantiles sin patología subyacente (cursando todos con fallo hepático agudo, a diferencia de nuestro caso). El diagnóstico es complejo, siendo determinante la histología. La eritropoyesis extramedular con bilirrubinoestasis es sugerente de infección connatal. La actitud es expectante si no existen complicaciones.

12:05 **P674**

ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL: CASUÍSTICA EN LOS ÚLTIMOS DIEZ AÑOS.

Elena Ramírez Quintanilla[1], Paula Méndez Abad[1], Alejandro Rodríguez Martínez[1], José Carlos Salazar Quero[1], Beatriz Espín Jaime[1] y Antonia Pizarro Martín[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es una enfermedad emergente en pediatria. Se distinguen tres tipos: colitis ulcerosa (CU), enfermedad de Crohn (EC) y colitis indeterminada (CI). Parece observarse que la incidencia de dicha enfermedad en la edad pediátrica ha aumentado en los últimos años, sin embargo, los estudios al respecto aún son escasos

Objetivos: Describir las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes con EII pertenecientes a nuestra área hospitalaria en los últimos diez años.

Método: Estudio descriptivo mediante revisión de historias clínicas informatizadas entre los años 1999 y 2009 de niños menores de 14 años diagnosticados de EII en el servicio de gastroenterología pediátrica de nuestro hospital. Se han excluido niños no pertenecientes a nuestra área hospitalaria básica. Se analizan las siguientes variables: sexo, edad al diagnóstico, tipo de diagnóstico, localización y raza.

Resultados: En este periodo hemos recogido 31 casos de EII (prevalencia 31casos/100.000 habitantes). Desde 1999 a 2003 hemos registrado un caso por año, 3 casos en 2004, 1 caso en 2005, 4 casos en 2006, 2 casos en 2007, 9 casos en 2008 y 7 casos en 2009. Todos los niños fueron de raza caucásica. Del total 13 fueron CU (41.9%), 9 EC (29%), y 9 CI (29%). Tanto en la CU como en la CI la afectación más frecuente fue la pancolitis. En cuanto al sexo 17 fueron mujeres (54.8%) y 14 hombres (45.2%). En la EC no se observan diferencias por sexo (5 y 4 casos en mujeres y hombres respectivamente), sin embargo, si la encontramos en la CU (5 y 8 casos en mujeres y hombres respectivamente). La edad media al diagnóstico fue 7.51 años (7.43 años en la CU, 9.01 años en la EC y 6.14 años en la CI).

Conclusiones: En nuestro estudio, en concordancia con la literatura, no observamos diferencias globales entre sexos, aunque si un aumento en la proporción de hombres afectos de CU con respecto a mujeres. Los datos de prevalencia concuerdan con los estudios publicados. Parece existir una mayor incidencia anual progresiva, sin embargo, se precisarían estudios con mayor volumen poblacional para poder llegar a conclusiones significativas sobre la evolución de la incidencia de EII en los últimos años.

12:10 **P675**

ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN NAVARRA: LOCALIZACIÓN DE LAS LESIONES, TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN.

Asier Sáez de Ibarra Pérez[1], Ana Herrero Varas[1], Verónica Etayo Etayo[1], Lidia Ayuso González[1], Elena Aznal Sáinz[1] y Félix Sánchez-Valverde Visus[1]

[1]Hospital Virgen del Camino, Pamplona/Iruña (Navarra)

Antecedentes y objetivos: La incidencia de Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII) en la edad pediátrica se trata de una Enfermedad crónica del aparato digestivo, que llega a producir un grado importante de invalidez física y digestiva. La EII es subsidiaria de una terapia combinada con frecuentes efectos secundarios y presenta una evolución imprevisible con alto grado de morbilidad.

Material y métodos: Se han revisado las historias clínicas de los pacientes menores de 18 años diagnosticados de Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII) en Navarra. Las variables a estudio han sido: sexo y edad al diagnostico, nivel de afectación intestinal según endoscopia y biopsias intestinales y tratamientos utilizados en cada paciente. Se ha utilizado el programa estadístico SPSS v17.

Resultados: Se estudiaron 84 pacientes, 41 eran hombres y 43 mujeres. Respecto al diagnóstico el 41.7% fueron Colitis Ulcerosas (CU) y el 58.3% Enfermedad de Crohn (EC). En la EC el 73.8% de los casos el ileon se encontró afectado. Hubo afectación de colon en el 77.8% de EC y en el 86,7 % de CU, mientras que el recto, estaba afectado en el 89.7% de CU y el 47.5% de EC. El 93% de las EC y el 96.9% de las CU recibieron tratamiento con derivados de la salazopirina. El tratamiento corticoideo se empleo en el 85.7% de los paciente con EC y en el 75% de la CU. La nutrición enteral primaria (para inducir la remisión) se utilizó en el 23,8% de EC y 17,9% de CU. El 67.3% de los pacientes con EC utilizaron inmunomoduladores (Azatioprina y Salazopirina) en el tratamiento. Recibieron tratamiento con Infliximab un 24,4% de EC y un 20% de CU. Se sometió a cirugía un 46,9% de EC y un 3,1% de CU.

Conclusiones: La afectación de tramos distales es más sugestiva de CU, mientras que la afectación de tramos proximales sugiere EC. La EC en la edad pediatrica tiene un porcentaje elevado de afectación de colón. Se observan pocas diferencias entre la utilización de un tratamiento u otro según el diagnóstico, probablemente debido a que como la EII en la edad pediátrica es más agresiva se hace necesario ir probando diversas alternativas terapéuticas. Hay un porcentaje elevado que utilizan tratamiento con inmunomoduladores y biológicos, y la cirugía se practicó aproximadamente en la mitad de los casos de EC.

Sábado, 18 de junio (10:45 - 12:15)

ONCOHEMATOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

10:45 **P676**

LINFOHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA; LA IMPORTANCIA DE UN DIAGNÓSTICO PRECOZ.

María José Carbonero Celis[1], Rocío Risquete García[1], David García Aldana[1], Gerardo García Matas[1], J. Gil[2] y Ana Fernández-Teijeiro Álvarez[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla y [2]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

La Linfohistiocitosis Hemofagocítica (LHH) es una enfermedad infrecuente,potencialmente mortal,consecuencia de una alteración inmunológica grave,que afecta generalmente a lactantes y niños pequeños.La sospecha diagnóstica y el inicio precoz del tratamiento específico son cruciales.

Caso clínico: Niña de 19 meses,previamente sana que ingresa por síndrome mononuclear con fiebre de dos días,edema palpebral,esple nomegalia,anemia,plaquetopenia y con linfocitos activados en la extensión de sangre periférica.En los días siguientes fiebre persistente y hepatoesplenomegalia con deterioro clínico progresivo ingresando en UCI-P con necesidad de ventilación mecánica,soporte inotrópico y antibioterapia de amplio espectro.Objetivada elevación de la ferritina,hipertrigliceridemia e hipofibrinogenemia y con el antecedente de consanguinidad (dos bisabuelos de ramas paterna y materna),ante la sospecha de LHH el mielograma confirmó hemofagocitosis y descartó la infiltración blástica.Cumpliendo seis criterios diagnósticos de LHH, a las 36 horas de su ingreso en UCIP se inició tratamiento(Protocolo HLH2004) con dexametasona,etopósido y ciclosporina.Aunque inicialmente presentó evolución tórpida,paulatinamente se objetivó reducción de visceromegalias y normalización analítica.Serologías, marcadores tumorales y estudio de autoinmunidad negativos.El estudio genético demostró mutación del gen de la perforina en ambos alelos,con ausencia total de expresión de la proteína,lo que confirmó el diagnóstico de LHH Primaria.En remisión completa tras tratamiento de inducción,la paciente continua mantenimiento pendiente de la realización del trasplante de progenitores hematopoyéticos(TPH) de donante no emparentado.

Comentarios: Importancia de la sospecha diagnóstica de LHH en paciente con fiebre,hepatoesplenomegalia y citopenias,especialmente si asocia hipofibrinogenemia, hipertrigliceridemia y/o hiperferritinemia. Diagnóstico diferencial con leucemia aguda es mandatorio y obliga a la realización de mielograma.Además del tratamiento de soporte agresivo,el diagnóstico precoz es crucial para el inicio de tratamiento específico.Los estudios genéticos son fundamentales para diferenciar la etiología primaria o secundaria y orientar la necesidad del TPH,imprescindible para la curación de los pacientes con afectación primaria.

10:50 **P677**

ANEMIAS CARENCIALES: UNA PATOLOGÍA EMERGENTE.

Mercedes Ludeña del Río[1], Bárbara Fernández Valle[1], María Rosich del Cacho[1], Julia Pareja Grande[1], Paloma Donado Palencia[1] y María Pilar Sánchez Miranda[1]

[1]Hospital General, Ciudad Real

Introducción: Las anemias carenciales asociadas a un mal hábito dietético se deben principalmente al déficit de ácido fólico, vitamina B12 y hierro, siendo esta última la más frecuente. Es una patología emergente por el aumento de la población inmigrante. Presentamos 3 casos de anemia carencial severa asociada a una alimentación inadecuada.

Casos Clínicos: Niña de 19 meses, de nacionalidad rumana, con astenia y decaimiento en las últimas semanas. AP: Alimentación basada en lácteos. EF: Palidez cutáneo-mucosa, soplo II/VI, FC 120 lpm, resto normal. Analítica: Hb 2,9g/dl, Hto 10.4%, VCM 46.3fl, HCM 13.1pg, reticulocitos 7.37%, ferritina 7ng/dl, fólico 9.4ng/ml, Vit B12 797pg/ml, GOT 27UI/l, GPT 13UI/L, Bilirrubina 2.9mg/dl, anticuerpos antitransglutaminasa (AATGt) negativos. Se realiza transfusión de concentrado de hematíes aumentando la Hb a 9,5g/dl. Alta con hierro oral y pautas de alimentación. Controles posteriores normales.

Niño de 18 meses, de origen marroquí, con astenia de un mes de evolución. AP: Leche de vaca hasta los 6 meses y posteriormente alimentación casi exclusiva con lácteos. E.F: Intensa palidez cutáneo-mucosa, soplo sistólico II/VI, FC 177 lpm, resto normal. Analítica: Hb 5.1g/dl, Htc 28.3%, VCM 56.1fl, HCM 16.1pg, ferritina 7ng/dl, Vit B12 600pg/ml, fólico 8.4ng/dl GOT 42UI/l, GPT 29UI/L, Bilirrubina 0.2mg/dl, AATGt negativos. Se realiza transfusión de hematíes, controles posteriores normales. Al alta tratamiento con hierro oral y dieta variada adecuada a su edad.

Niña de 25 meses, de nacionalidad rumana, con decaimiento desde hace 4 meses. AP: Desde los 18 meses alimentación exclusiva con leche. E.F: palidez intensa de piel y mucosas, soplo sistólico III/VI y F.C 130 lpm. Analítica: Hb 5.2g/dl, Htc 18.9%, VCM 49.6fl, ferritina 10ng/ml, Vit B12 1084pg/ml, fólico > 24ng/ml, GOT 44UI/l, GPT 13UI/L, Bilirrubina 0.4mg/dl, AATGt negativos. Se realiza transfusión de concentrado de hematíes y tratamiento con hierro oral, con controles posteriores normales.

Conclusiones: 1. En la prevención de las anemias carenciales es imprescindible asegurar una dieta variada y adecuada a la edad del paciente.

2. Ante una anemia carencial debemos descartar otras patologías asociadas.

3. Debido al aumento de población inmigrante en nuestro entorno y la alta prevalencia de la patología en este grupo poblacional sería útil realizar un cribado entre los 6-8meses de edad y explicar normas sencillas de alimentación.

10:55 **P678**

TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA DE LAS VENAS AXILAR, SUBCLAVIA, HUMERAL, CEFÁLICA Y BASÍLICA: ¿PATOLOGÍA PRIMARIA EN UN JOVEN DEPORTISTA (SÍNDROME DE PAGET-SCHRÖETTER) O SECUNDARIA A ISOTRETINOÍNA?.

Jorge Huerta Aragonés[1], Virginia Pilar Cobo Elorriaga[1], Paloma Galarón García[1], M. Elena Cela de Julián[1], Beatriz Garrido Conde[1] y Sarah Nicole Fernández Lafever[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: La trombosis venosa profunda (TVP) del miembro superior es una entidad infrecuente que puede tener complicaciones graves. Puede ser primaria o secundaria.

Caso clínico: Paciente de 14 años con eritema y edema de 10 días de evolución en el miembro superior izquierdo. No traumatismo previo. Durante los días posteriores comienza con dolor al levantar el brazo e induración de las venas superficiales del hombro. AP: asma alérgica, acné tratado con isotretinoína (desde 2 meses antes); deportista de competición (natación, karate). No factores de riesgo de trombosis conocidos ni antecedentes familiares de diátesis trombótica. Niega consumo de drogas. En la exploración destaca un aumento del perímetro del brazo izquierdo, estasis y cordón venoso palpable subclavicular, con pulsos arteriales normales. Se realiza ecografía-Doppler que muestra una TVP de las venas subclavia, axilar, humeral, cefálica y basílica. Se suspende la isotretinoína, iniciándose enoxaparina (1 mg/kg/12 horas). Se asocia acenocumarol el 4º día, retirando la heparina de bajo peso molecular tras conseguir un INR &tgt; 2. Se hace una resonancia magnética del hombro para estudiar alteraciones anatómicas predisponentes, que es normal con excepción de la trombosis ya conocida. El acenocumarol se mantuvo durante 6 meses. El estudio de diátesis trombótica fue normal. En los controles ecográficos sucesivos se observa una recanalización parcial de las venas subclavia y axilar, con una resolución prácticamente completa en el resto. La sintomatología ha mejorado progresivamente, persistiendo un leve grado de congestión venosa residual y entumecimiento con grandes esfuerzos.

Conclusiones: La TVP de la extremidad superior debida a esfuerzo (síndrome de Paget-Schröetter) ocurre preferentemente varones jóvenes, sanos y deportistas, debiéndose descartar causas primarias y secundarias de la misma. Es el diagnóstico más probable en nuestro caso. Se han descrito TVP asociada a la isotretinoína, pero no hay referencias bibliográficas de trombosis en extremidades superiores en adolescentes relacionadas con su uso. En cuanto al manejo terapéutico, la anticoagulación simple es suficiente en la mayoría de los pacientes, aunque algunos autores proponen que la trombolisis y la trombectomía tienen mayor tasa de recanalización y menor de retrombosis.

11:00 **P679**

MELANOMA PEDIÁTRICO: UN RETO DIAGNÓSTICO.

Amalia Varo Rodríguez[1], David García Aldana[1], Macarena González Cruz[1], David Moreno Ramírez[1], Juan José Ríos Martín[1] y Ana Fernández-Teijeiro Álvarez[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introduccion: El melanoma pediátrico constituye del 1-3% del total de neoplasias en menores de 18 años (0,3-0,4% del total de melanomas),90% en &tgt;10 años.Se diferencia del melanoma del adulto tanto en su naturaleza como en su comportamiento biológico:50% aparecen sobre lesiones preexistentes,a menor edad mayor probabilidad de metástasis linfáticas y a distancia y supervivencia del 80-90%. Sin embargo los factores de riesgo y la clínica (hemorragia, prurito, cambio de color o tamaño) son similares a los del adulto.

Caso Clinico: Varón de 4 años,sin antecedentes personales ni familiares de interés,que consulta por lesión en hélix de la oreja izquierda:lesión congénita,puntiforme,hiperpigmentada,con crecimiento lento y sangrado esporádico,con intensificación de las características y cambio de color en los últimos meses.A la exploración lesión pediculada rojiza en hélix izquierdo,sin sangrado activo,sin adenopatías palpables y resto de exploración sin hallazgos patológicos.Confirmado el diagnóstico patológico de Melanoma Spitzoide Invasivo,nivel IV de Clark y 2,33 mm de infiltración dérmica se procedió a completar el estudio de extensión con hemograma,bioquímica,RM craneal normales y PET-TC negativo.El estudio del ganglio centinela demostró la positividad de los ganglios retroparotídeos y retroauriculares por lo que se procedió a la resección de los mismos y a la ampliación de los márgenes quirúrgicos.Confirmada la presencia de micrometástasis tumorales en los ganglios retroauriculares se practicó parotidectomía izquierda, con ausencia de infiltración en el estudio patológico. Con el diagnostico definitivo de melanoma de alto riesgo por la presencia de metástasis regionales se inició tratamiento inmunomodulador con Interferón alfa 2b (INFalfa2b) a altas dosis con buena tolerancia. En la actualidad el paciente continua en remisión completa y deberá completar un año de tratamiento de mantenimiento con INFalfa2b desde el inicio del mismo.

Comentario: El melanoma en la edad pediátrica constituye un reto diagnóstico por su baja incidencia, su morfología no característica y la dificultad de su diagnóstico diferencial histopatológico. Su estadiaje, manejo y tratamiento están basados en la experiencia en adultos. El tratamiento inmunomodulador con INFalfa2b podría mejorar el pronóstico de los pacientes pediátricos con melanoma de alto riesgo.

11:05 **P680**

SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO CON COMPONENTE MONOCLONAL IG M DESPUÉS DE UN TRASPLANTE ALOGÉNICO DE DONANTE NO EMPARENTADO.

Mara Milla Núñez[1], Nancy Rodríguez[1], Águeda Molinos Quintana[1], Jose María Pérez Hurtado de Mendoza[1] y Inmaculada Pérez de Soto[1]

[1]Hospital Universitrio Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El síndrome linfoproliferativo postrasplante (SLPT) comprende un espectro heterogéneo de proliferación linfoide maligna en pacientes severamente inmunodeprimidos tras trasplante de progenitores hematopoyéticos. El 80% se relaciona con el virus de Epstein-Barr (VEB), preferentemente de estirpe linfoide B.

Caso clínico: Niña de 4 años con síndrome mielodisplásico con pancitopenia severa en sangre periférica (sp). Se realiza trasplante alogénico de sangre de cordón umbilical de donante no emparentado (acondicionamiento: Busulfán, Fludarabina,Tiotepa y Timoglobulina) con incompatibilidad mayor de grupo (BD donante y OD receptor). Complicaciones postrasplante: Día+34: Reactivación citomegalovirus (CMV), tratamiento anticipatorio exitoso con Foscarnet. Día+64: pérdida parcial del quimerismo (sp), se suspende Ciclosporina. Día+71:anemia y reticulocitopenia (hemoglobina:66g/L;reticulocitos corregidos 0,1%). Eritroblastopenia en MO por incompatibilidad mayor de grupo, se inicia eritropoyetina. Día+83: pancitopenia severa y hepatoesplenomegalia sin adenopatías. Pruebas: Quimerismo (sp y MO) mixto. PCR CMV y VEB negativos. Proteinograma: paraproteina monoclonal IgM. Fenómeno de roleaux (sp). Anemia hemolítica por autoanticuerpos calientes. Aspirado MO:hipocelular, sin hematopoyesis. Población linfocítica línea T. Biopsia MO:infiltrado linfoide concordante con síndrome linfoproliferativo postrasplante polimorfo. Población linfoide pequeña de predominio T, componente B acompañante y fibrosis. Análisis molecular de clonalidad de linfocitosB:sin amplificación de reordenamiento clonal para el gen TCRy ni para el gen IgH. Evolución: recupera quimerismo tras cese inmunosupresión y disminuye la hepatoesplenomegalia.Ante el diagnóstico de SLPT se inicia Rituximab,desaparece el componente monoclonal y los linfocitos B por citometría. Requiere transfusiones fraccionadas de hematíes, con pruebas cruzadas positivas. Posterior pérdida completa de quimerismo. Pendiente de evolución y búsqueda de nuevo donante.

Concluciones: El riesgo de desarrollar SLPT aumenta en casos de trasplante de células de cordón que reciben tratamiento inmunosupresor con Timoglobulina. Debemos sospecharlo por la importancia del tratamiento precoz para disminuir la mortalidad global. la etiología de los casos VEB negativo no se conoce. El tratamiento de elección es retirar inmunosupresión e iniciar Rituximab, siendo efectivo en nuestro paciente

11:10 **P681**

TUMORACIÓN OCULAR EN NIÑA DE 15 MESES.

Sílvia Burgaya Subirana[1], Judit Dorca Vila[1], Laia Martí Mas[1], Eva Botifoll García[1], Zulema Lobato Salinas[1] y Joan Sitjes Costa[1]

[1]Althaia Xarxa Assistencial, Manresa (Barcelona)

Introducción: El neuroblastoma es el tumor infantil que con más frecuencia metastatiza a nivel orbitario. Se presenta un caso de neuroblastoma con metástasis orbitarias en una niña de 15 meses.

Caso clínico: Niña de 15 meses que acude a urgencias por fiebre de 38,5º de 5 días de evolución, epistaxis, hematoma palpebral izquierdo y foria izquierda. Referían fiebres recurrentes de 3 semanas de evolución con rechazo del alimento y pérdida de peso. Había recibido 3 tandas de antibiótico por una otitis media supurada resistente al tratamiento.

A la exploración destacaba febrícula, palidez cutánea, pequeño hematoma lineal en párpado superior izquierdo con ligero exoftalmos izquierdo y foria superior externa. Pupilas anisocóricas, normorreactivas con un reflejo consensual abolido. Resto de exploración neurológica y por aparatos dentro de la normalidad.

Se realiza analítica sanguínea que muestra: Hb: 8 g/dL, Ht: 24,4 %, VCM: 79,1 fl, HCM: 26 pg, recuento y formula leucocitaria y plaquetas normales. VSG: 41 mm/1ºh, PCR: 67 mg/L. Hemostásia normal. En la bioquímica destacan LDH de 4621 U/L, con función hepática y renal normal.

Se realiza un TAC craneal dónde se observa una lesión expansiva a nivel del seno maxilar izquierdo. Rompe las paredes óseas protruyendo hacia el interior de la cavidad nasal y rompiendo el suelo de la órbita izquierda.

Ante la sospecha de neuroblastoma se decide realizar una ecografía abdominal dónde se objetiva una masa de 78 mm con bordes irregulares que desplaza al hígado y a los riñones.

Se decide traslado a un hospital de tercer nivel para completar estudio y tratamiento

Comentario: Es necesaria la palpación abdominal en cualquier exploración física pediátrica. Ante toda tumoración ocular siempre se realizará una ecografía abdominal para descartar neuroblastoma (en un 45% de los casos se localiza a nivel de la glándula suprarrenal).

Título imagen: Tumoración ocular .

11:15 **P682**

RECTORRAGIAS Y LESIONES CUTÁNEAS COMO DEBUT DE HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS.

Ángela Sánchez Castro[1], Leticia Pías Peleteiro[1], María Puente Puig[1] y Carmen Curros Novo[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña)

Introducción: La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una enfermedad de causa desconocida que presenta una incidencia de 1/1.000.000. Se caracteriza por la proliferación de células de Langerhans (CL) inmunofenotípicamente inmaduras, siendo más frecuente la afectación cutánea y musculoesquelética. El pronóstico es variable, de casos cutáneos con evolución autolimitada que no precisan tratamiento (Hashimoto Pritzker) a compromiso multisistémico grave. La afectación gastrointestinal (GI) es infrecuente y agrava el pronóstico.

Caso clínico: Presentamos el caso de una lactante de 3 meses, ingresada para estudio de rectorragias. En la exploración presentaba lesiones cutáneas, presentes desde la primera semana de vida, con pápulas y nódulos rojizos de predominio en tronco, y lesiones costrosas retroauriculares y cuero cabelludo. Se descartan lesiones rectoanales. Se solicitan: determinación de IgE específica para proteínas de leche de vaca, pruebas hematológicas, coagulación, estudio del metabolismo del hierro y ecografía abdominal que fueron normales; detección de sangre en heces positiva y coprocultivo negativo. Dada la persistencia de las lesiones y su aspecto atípico se solicita valoración al S. de Dermatología, que realizó biopsia cutánea con hallazgos diagnósticos de HCL (proliferación de CL con positividad para S100 y CD1a). Ante estos resultados se decide completar estudio con serie ósea (resultado normal), se programa colonoscopia y toma de biopsia, seguimiento en consultas de Oncología pediátrica. La biopsia muestra proliferación de CL en intestino grueso, confirmándose afectación GI e indicación de quimioterapia (QT). Tras completar estudio de extensión (aspirado y biopsia medular) que no mostró infiltración se inicia tratamiento con vinblastina y prednisona. Actualmente la paciente continúa con ciclos de QT, desapareciendo las rectorragias desde el inicio del tratamiento y mejoría de las lesiones cutáneas.

Conclusiones: Resaltamos la importancia de considerar esta entidad como diagnóstico diferencial en lactante con lesiones cutáneas como las descritas y rectorragias. Se debe ser exhaustivo buscando afectación extracutánea en pacientes con HCL. Ante diagnóstico de HCL cutánea se debe realizar un seguimiento prolongado dirigido a la detección precoz de su extensión.

11:20 **P683**

SÍNDROME MIELOPROLIFERATIVO TRANSITORIO EN SÍNDROME DE DOWN.

Bárbara Fernández Domínguez[1], Ana María Sastre Morote[1], Silvia Coronado Ferrer[1], Carlos de Paredes Cencilio[1] y Rafael Fernández-Delgado Cerdá[1]

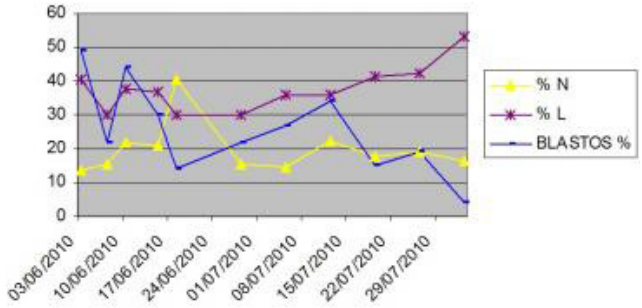
[1]Hospital Clínico Universitario, Valencia

Introducción: Los recién nacidos afectos de S. Down presentan una mayor incidencia de trastornos hematológicos, fundamentalmente de la serie blanca. El Síndrome Mieloproliferativo Transitorio (SMPT) es un proceso poco frecuente (10-20% de los casos). La mayoría de los pacientes presenta una resolución espontánea durante los primeros meses de vida, aunque un 20-30% de ellos desarrollará una Leucemia Mieloblástica Aguda (LAM) durante la infancia. Este cuadro se ha asociado con frecuencia a una mutación del gen GATA-1 (cromosoma X), relacionado con la hematopoyesis de serie eritroide y megacariocítica.

Casos Clínicos: 1. Recién nacido de 39 semanas de edad gestacional (EG). Apgar 8/9. A la exploración destaca fenotipo síndrome de Down y hepatomegalia de 3 cm con bazo palpable. Reacción leucemoide de 74.200 leucocitos, con 49% de blastos. Se detecta mutación del gen GATA-1. A los 2 meses de vida se evidencia negativización espontánea de blastos en sangre periférica. 2. Recién nacida de 37 semanas de EG. Apgar 10/10. A la exploración presenta fenotipo y hallazgos característicos de S. Down; no hepatoesplenomegalia. En el hemograma aparecen 19500 leucocitos con 11.5% de blastos. No mutación GATA-1. Se realizan controles periódicos, presentando en el último un 2% de blastos a los 26 días de vida. 3. Recién nacida de 37 semanas de EG. Apgar 5/7/10. Exploración: fenotipo y hallazgos típicos de S. Down, no hepatoesplenomegalia. En el hemograma destacan 38700 leucocitos, con 26% de blastos, que desaparecen espontáneamente a los 25 días de vida. Mutación en GATA-1 negativa. En todos los casos se decide no iniciar tratamiento quimioterápico, para valorar según evolución.

Comentario: El SMPT es un cuadro poco frecuente pero es fundamental considerarlo en neonatos afectos de S. Down, y estudiar la presencia de mutación del gen GATA-1, que ayuda a precisar el diagnóstico. En la mayoría de los casos remite espontáneamente y no requiere tratamiento específico de entrada, pero requiere seguimiento clínico y analítico posterior, durante 5-6 años, considerando el riesgo de desarrollar una LAM en ese periodo.

Título imagen: evolución porcentual de neutrófilos, linfocitos y blastos en caso 1.



11:25 **P684**

DIFICULTADES DIAGNÓSTICAS EN UN CASO ATÍPICO DE HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS(HCL).

María Rivera Peña[1], Naroa Peris Serrano[1], Alba Palacios Arroyo[1], Rosa María Zabala Landa[1], Lorena Rodeño Fernández[1] y José M. Indiano Arce[1]

[1]Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya)

Introducción: La HCL es una proliferación de células del sistema fagocítico-mononuclear en diferentes tejidos.La presentación clínica es muy variable,el 80% de los pacientes presenta afectación esquelética al diagnóstico;los casos con enfermedad grave pueden presentar únicamente manifestaciones sistémicas,como la fiebre.

Caso clínico: Niño de 18 meses sin antecedentes de interés que ingresa por síndrome febril prolongado de 15 días de evolución.Presenta fiebre diaria(40ºC)sin otra clínica acompañante.La exploración física al ingreso es normal, salvo palidez cutáneo-mucosa.Entre los estudios analíticos seriados,destacan elevación de reactantes de fase aguda y anemia microcítica e hipocroma;resto de pruebas incluyendo el estudio de poblaciones linfoides en sangre periférica y biopsia de médula ósea negativas.Las pruebas de imagen iniciales,Rx de tórax y ecografía abdominal fueron normales.Persiste la fiebre,progresivamente a partir del 20º día de ingreso aparece tumoración supraclavicular izquierda,bultoma frontoparietal derecho y lesiones cutáneas micropapulosas en abdomen,objetivándose dolor a la movilización y otalgia bilateral.Se completa estudio diagnóstico;gammagrafía ósea:captación en región supraclavicular izquierda;TAC craneal:múltiples lesiones líticas en calota craneal y cambios compatibles con mastoiditis-otitis serosa;serie ósea:afectación múltiple del esqueleto axial con fracturas patológicas en parrilla derecha(6ª y 8ª costillas).El estudio de extensión es negativo. Se realiza punción aspiración de la masa supraclavicular que confirma el diagnóstico con inmunocitología positiva para CD1a. Esta afectación corresponde al grupo 3 del protocolo LCH-III: enfermedad ósea multifocal o con lesiones de localizaciones especiales(base craneal),iniciándose terapia con corticoesteroides y vinblastina. La evolución ha sido favorable;los últimos controles radiológicos muestran remisión del tamaño de las lesiones óseas sin signos clínico-analíticos de actividad.

Conclusiones y comentarios: La evidencia de manifestaciones clínicas sugestivas de enfermedad sistémica,debe descartar la HCL como posibilidad diagnóstica. Las formas atípicas presentan expresividad clínica variable sin afectación ósea evidente.El diagnóstico de confirmación debe incluir el estudio anatomopatológico con CD1a o gránulos de Birbeck(microcoscopía electrónica).

11:30 **P685**

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS CONGÉNITA CON AFECTACIÓN MULTISISTÉMICA.

María Teresa Leonardo Cabello[1], M. Pilar Gortazar Arias[1], María José Lozano de la Torre[2], Cristina Álvarez Álvarez[1], Belén González-Mesones Galán[3] y Mónica López Duarte[3]

[1]S. Microbiología Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, [2]Universidad de Cantabria - S. Pediatría HUMV y [3]Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria)

La Histiocitosis de Células de Langerhans (HCL) es una enfermedad caracterizada por la proliferación clonal de histiocitos que invaden diversos tejidos. La presentación varía desde formas autolimitadas con resolución espontánea, hasta formas extensas con afectación multisistémica.

Presentamos un varón nacido a término con peso, talla y perímetro cefálico adecuados. El embarazo cursó sin incidencias con ecografías normales y serologías maternas negativas para VIH, Toxoplasma, Sífilis y HbSAg. Ingresa al nacimiento por presentar exantema en piel con pústulas, costras, pápulas y vesículas de contenido hemorrágico y adenopatías de 0,5-1cm. de diámetro a nivel inguinal y axilar bilateral. Hemograma, perfil renal, coagulación, frotis cutáneo y radiografía de tórax normales. Perfil hepático: GGT 159U/L, AST 70U/L y ALT 13U/L. Serología Citomegalovirus (CMV) madre y niño IgG(+) e IgM(-). A los 11 días de vida se constata hepatoesplenomegalia, persistencia del exantema, adenopatías e hipertransaminasemia. La ecografía cerebral presenta calcificaciones periventriculares y en ganglios de la base y la ecografía abdominal objetiva lesión hipoecoica en bazo. A los 40 días de vida se confirma seroconversión para CMV por lo que se inicia ganciclovir intravenoso. Se realiza PCR y cultivo en orina positivo para CMV. Durante el ingreso presenta neumotórax espontáneo izquierdo mostrando la radiografía imágenes quísticas bilaterales confirmadas mediante TAC pulmonar. La serie ósea muestra lesiones líticas en ambas diáfisis radiales, femoral derecha y calota. Ante la sospecha de HCL, se biopsia una adenopatía axilar objetivándose infiltración del tejido por células de Largenhans con fenotipo Tangerina, Proteína S100, CD4, CD68, CD1a y Vicentina positivas. Se realiza estudio de extensión y con el diagnóstico de HCL congénita multisistémica se inicia tratamiento con Vinblastina y corticoides.

La HCL neonatal es una enfermedad infrecuente (1:250.000), puede limitarse a piel o afectar a otros órganos (huesos, pulmón, ganglios,...). La variedad en su presentación puede contribuir al retraso diagnós-

tico. Es importante el estudio de extensión para decidir la actitud terapéutica y se debe realizar un seguimiento estrecho para detectar posibles secuelas y/o progresión de la enfermedad.

Título imagen: Afectación pulmonar.

11:35 **P686**

ENTEROCOLITIS NEUTROPÉNICA EN NIÑO CON SARCOMA DE EWING.

Juan Salvador Vílchez Pérez[1], Elena García Jiménez[1], Irene Peláez Pleguezuelos[1], Isabel María Sánchez Sánchez[1], Ana Belén López García[1] y Jesús de la Cruz Moreno[1]

[1]Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: La enterocolitis neutropénica es una alteración de la región ileocecal típica de pacientes con tumores con neutropenia postquimioterapia grave o prolongada. Cursa con fiebre, dolor abdominal, vómitos y/o diarrea, en ocasiones sanguinolenta. En las pruebas de imagen muestra engrosamiento de la pared íleocecal. Se recomienda abordaje conservador, siendo quirúrgico en casos concretos.

Caso clínico: Niño de 11 años con sarcoma de Ewing de fémur derecho y metástasis pulmonares en tratamiento quimioterápico preoperatorio. Ingresa por pancitopenia y abdominalgia sin fiebre. Al segundo día de ingreso cursa hipotensión, oligoanuria y un pico febril de 38ºC. Exploración con dolor difuso a la palpación abdominal sin zonas de focalidad. En analítica pancitopenia con PCR 29,3 mg/L. Ingresa en UCIP necesitando expansores de volumen y drogas vasoactivas durante 3 días. Persiste dolor abdominal e inicia, previa recogida de hemocultivo, coprocultivo y toxina de C. difficile, tratamiento con ceftazidima, amikacina, teicoplanina (alergia a vancomicina) y metronidazol asociado a reposo intestinal absoluto y nutrición parenteral total, así como soporte hematológico con transfusiones, G-CSF y analgesia con opiáceos. Ecografía y TAC abdominal: enterocolitis neutropénica con valor máximo de grosor de mucosa intestinal 7 mm. PCR máxima 291 mg/L. Coincidiendo con recuperación de neutropenia, heces sanguinolentas líquidas en numerosas ocasiones, de gran cuantía sin mejoría a lo largo de los días. A la semana se realiza gammagrafía con hematíes marcados para decidir cirugía, mostrando captación mínima difusa casi inapreciable. Mejoría posterior de cuadro intestinal con tratamiento conservador único. Normalización del número de heces, de consistencia y sangrado. Plaquetopenia acompañante durante todo el cuadro que mejora cuando remite este.

Comentarios: 1- Ante paciente neutropénico con dolor abdominal difuso, asociado o no a diarrea y/o hemorragia digestiva baja se debe sospechar enterocolitis neutropénica y solicitar ecografía y/o TAC abdominal urgente para confirmarla e instaurar pronto el tratamiento, habitualmente conservador, con el fin de reducir morbimortalidad. 2- La gammagrafía con hematíes marcados puede ser de gran utilidad para la decisión de tratamiento conservador o quirúrgico.

11:40 **P687**

INFECCIONES VÍRICAS COMO SIMULADORES DE RECAÍDA EN PACIENTES HEMATOLÓGICOS.

Peter Olbrich[1], Agueda Molinos Quintana[1], Mara Milla Núñez[1], Inmaculada Pérez de Soto[1] y Jose María Pérez Hurtado de Mendoza[1]

[1]Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla

Las infecciones víricas son las más prevalentes en pediatría. Suelen ser banales y autolimitadas, pero a veces tienen consecuencias importantes. Presentamos dos pacientes hematológicos con infecciones víricas comunes simuladores de recaída.

Caso 1: Niño de 3 años con leucemia linfoblástica aguda (LLA) en primera remisión completa (RC) y en mantenimiento. Ingresa por fiebre alta, diarrea y síntomas catarrales. La exploración física y la radiografía de tórax no muestran alteraciones. Hemoglobina 11,6g/dl; Leucocitos 1.110/mm³ (N: 400/mm³; L: 500/mm³); plaquetas 100.000 y PCR 39,4mg/dl. Solicitamos culltivos, antigenemia de CMV y serología de VEB. A pesar de antibioterapia empírica presenta descenso progresivo de los neutrófilos y plaquetas. Ante la sospecha de recaída se realiza aspirado de médula ósea sin signos de enfermedad residual. A los 4 días se confirma una infección gastrointestinal por adenovirus. Tras 1 semana de antibioterapia por neutropenia febril con hemocultivo negativo y evolución favorable se recupera hematológicamente.

Caso 2: varón, 3 años, leucemia linfoblástica aguda B en primera remisión completa en mantenimiento. Ingresa por fiebre, síntomas catarrales, exantema micro-macular generalizado y hepatoesplenomegalia de novo. Hemoglobina 8,8g/dl; Leucocitos 1530/mm³(N 1.300/mm³); Plaquetas 170.000/mm³; PCR 36,5mg/l y GPT 52mU/ml. Empeoramiento clínico progresivo con antibioterapia empírica y dificultad respiratoria severa. TACAR pulmonar: consolidación bilateral con derrame pleural. Médula ósea sin alteraciones significativas. Finalmente diagnosticado de síndrome hemofagocítico (5/8 criterios) relacionado con neumonitis por CMV (CMV 2.480.000copias/ml), con buena respuesta clínica y analítica tras corticoides, gammaglobulina y ganciclovir.

En ambos casos, los hallazgos clínicos y analíticos simularon recaída de hemopatía maligna. La alta incidencia de estas infecciones en la edad pediátrica nos obligaría a ampliar la bateria de pruebas diagnósticas de las citopenias en pacientes hematológicos, para tratamiento precoz y optimización terapéutica. La médula ósea y las células progenitoras CD34+ podrían ser un reservorio para virus, con implicaciones clínicas sobre una médula bajo tratamiento quimioterápico de mantenimiento.

11:45 **P688**

MANIFESTACIONES HEMORRÁGICAS EN UNA PACIENTE CON DÉFICIT DE FACTOR V.

Isabel María Sánchez Sánchez[1], Irene Peláez Pleguezuelos[1], Tomás del Campo Muñoz[1], Ana Belén López García[1], Juan Alonso Cozar Olmo[1] y Jesús de la Cruz Moreno[1]

[1]Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: El déficit de Factor V es una coagulopatía de transmisión autosómica recesiva. La prevalencia del estado homocigoto es de 1/1.000.000 y puede existir consanguinidad parental. Se considera leve cuando los niveles son >10%, moderado 1-10% y severo <1%. Objetivo: Presentación del caso de una paciente diagnosticada en periodo neonatal describiendo las manifestaciones hemorrágicas padecidas hasta la actualidad.

Caso clínico: Recién nacida que ingresa a las 24 horas de vida por vómitos en posos de café. En estudio de coagulación se detecta alargamiento del TP y TPTA que corrige tras administración de plasma. Se realiza estudio de factores detectando déficit de factor V de 4%. Estudio parental normal. Exploración con soplo sistólico detectándose en ecocardiografía CIA tipo OS con repercusión hemodinámica que precisa tratamiento con diuréticos. Durante los dos primeros años ha presentado varios ingresos por hemorragias de la cavidad oral que cedían con la administración de Plasma Fresco Congelado (PFC), una herida inciso-contusa en mentón con sangrado recurrente y mala cicatrización que requirió también PFC. En 2008 es intervenida de CIA con parche de pericardio autólogo mediante CEC. A las 3 semanas de intervención comienza con fiebre y dificultad respiratoria realizándose radiografía de tórax donde se detecta derrame pleural. Se realiza toracocentesis y drenaje torácico con salida de liquido hemático compatible con hemotórax. También presenta derrame pericárdico compatible con hemopericardio que precisa drenaje, PFC y ante la sospecha de Síndrome Postpericardiotomía se realiza tratamiento con corticoides. Posteriormente no ha presentado más episodios hemorrágicos hasta con la edad de 4 años que ingresa por vómitos hemáticos y epistaxis en contexto de proceso catarral. Presenta hipotensión que precisa expansión con volumen, PFC y transfusión de concentrado de hematíes por anemia.

Conclusiones: 1.- Se trata de una enfermedad hemorrágica poco frecuente que suele manifestarse en la infancia con hematomas y hemorragias muco-cutáneas, sobre todo epistaxis y hemorragias de la cavidad oral. 2.- El tratamiento debe hacerse con PFC, puesto que no existen concentrados de factor V. También se está usando Factor rVIIa en aquellos pacientes que no responden al plasma con buenos resultados.

11:50 **P689**

INGRESOS DE PACIENTES CON DREPANOCITOSIS EN NUESTRO HOSPITAL: CASUÍSTICA DE LOS ÚLTIMOS CINCO AÑOS.

Sheila Tubio Gómez[1], Anna Cabot Dalmau[1], Verónica Pérez Herrera[1], Lourdes García Rodríguez[1], Víctor Sanmartín Sánchez[1], María Trabazo del Castillo[1] y Rosario Díez Martín[1]

[1]Consorci Sanitari del Maresme, Mataró (Barcelona)

Introducción: La drepanocitosis o anemia falciforme (AF) es una enfermedad crónica emergente en nuestro medio debido a la creciente inmigración de las últimas décadas. Los niños afectos con frecuencia requieren hospitalización por problemas relacionados con su hemoglobinopatía.

Objetivo: Evaluar la frecuentación hospitalaria (ingresos) y sus principales causas en los niños afectos de anemia falciforme.

Material y Método: Análisis descriptivo retrospectivo de los datos recogidos a partir de la historia clínica de 9 niños afectos de anemia falciforme que han requerido ingreso en los últimos 5 años.

Resultados: De un total de 14 niños afectos de AF controlados en nuestro Servicio de Pediatría (12 homocigotos SS y 2 heterocigotos S-betalasemia) han requerido hospitalización en los últimos 5 años 9 pacientes, 7 homocigotos SS y 2 heterocigotos S-betalasemia. Los pacientes que no ingresaron mantenían unos valores medios de HbF superiores a los que requirieron ingreso (31% y 22% respectivamente)

No se aprecian diferencias significativas en la media del número de ingresos en nuestra serie (0.6 ingresos/paciente/año para homocigotos SS y 0.7 ingresos/paciente/año para los heterocigotos) Las causas de hospitalización han sido: crisis vaso-oclusiva (68.9%), empeoramiento de la anemia de base que ha requerido transfusión (13.8%), infarto esplénico (3%), infecciones óseas y/o sistémicas (13.8%) y procedimientos quirúrgicos como colecistectomía o esplenectomía (6.9%). Algunos de los diagnósticos han coincidido de forma sucesiva en el mismo ingreso. Uno de los pacientes requirió atención en la Unidad de Cuidados Intensivos en una ocasión.

Comentarios: La drepanocitosis es una enfermedad que con frecuencia produce complicaciones de obligada atención hospitalaria, siendo la más frecuente la crisis vaso-oclusiva. Algunas de éstas implican una elevada morbimortalidad si no se tratan adecuada y precozmente. Por tanto, en estos niños, cualquier motivo de consulta debe alertarnos de la posible existencia de una complicación relacionada con su enfermedad de base.

11:55 **P690**

TUMOR DE WILMS Y LEUCEMIA MIELOBLÁSTICA EN NIÑO PORTADOR DE TETRASOMÍA DEL CROMOSOMA 21.

Yessica Rodríguez Santana[1], Silvia Domínguez Ramírez[1], Kisore Melwani Melwani[1] y J.C. Lodos Rojas[1]

[1]Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria, (Las Palmas)

Introducción: El tumor de Wilms (TW) es la neoplasia renal más frecuente en la infancia. Se han identificado mutaciones en el gen WT1 (11p13) en un 20% de pacientes con tumor de Wilms y en un 10% de casos de Leucemia aguda mieloide.

La tetrasomía del cromosoma 21 se ha encontrado asociada a la Leucemia aguda mieloblástica.

Observaciones clínicas: Niño de 2 años remitido para estudio de trombopenia y anemia de aproximadamente un mes de evolución y presencia de blastos en sangre periférica. El cuadro se inicia con la presencia de equimosis en MMII y epistaxis autolimitada.

Antecedentes: sin interés. Exploración física: Presencia de púrpura petequial en MMII, equimosis en resolución en MMSS y en costado izquierdo. Resto normal.

Pruebas complementarias:

Hemograma: Hb 10.2 g/dl; VCM 87; RDW 18%. 13.300 Leucocitos (17% Neutrófilos, 63% Linfocitos, 15% Monocitos); 25.000 plaquetas.

Aspirado M.O: 6% de blastos con apariencia mieloide y signos de mielodisplasia que afecta a las tres series.

Anatomía patológica M.O: Hiperplasia megacariocítica con displasia y fibrosis reticulínica.

Ecografía y TAC abdominal: masa enal izquierda. Zonas de necrosis en su interior y escasa vascularización.

Anatomía patológica (masa renal): Compatible con nefroblastoma.

Evolución: se inicia quimioterapia preoperatoria para TW metastásico, con reducción de la masa tumoral. Ante la persistencia de citopenia no reversible y aumento de blastos en sangre periférica, se realiza nuevo aspirado-biopsia de M.O.

Aspirado: elevación de más de un 20% de blastos de iguales características morfológicas que en muestras anteriores.

Biopsia: Mieloproliferación de células de estirpe mieloide con inmunohistoquímica compatible con megacarioblástica.

Inmunofenotipo de células blásticas: mielodisplasia con evolución hacia Leucemia mieloide aguda CD4+, CD7+ y CD41+.

Estudio citogenético: tetrasomía libre del cromosoma 21.

Estudio cromosómico: 46 XY.

Juicio Diagnóstico: Tumor de Wilms y Leucemia Megacarioblástica (M7)

Conclusiones: La leucemia aguda megacarioblástica es una patología poco frecuente en la edad pediátrica y menos aún asociada a TW concomitante.

No descartar posibilidad de segundos tumores simultáneos cuando haya concordancia de datos clínicos y analíticos.

12:00 **P691**

TRATAMIENTO ANTICOAGULANTE EN NIÑOS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Víctor de Diego Almarza[1], Agustín Clavijo Pendón[1], Ana Corbalán Díaz[1] y César Gavilán Martín[1]

[1]Hospital Universitario San Juan, Alicante/Alacant (Alicante)

Antecedentes y Objetivos: La enfermedad tromboembólica venosa (ETV) está siendo reconocida cada vez más, como una complicación secundaria importante en la atención hospitalaria de lactantes y escolares. De forma similar a lo que sucede en adultos, en niños los episodios de ETV pueden tener consecuencias mortales o causar graves secuelas a largo plazo.

Una causa bien conocida de trombosis, es aquella que aparece en los senos venosos intracraneales como complicación de una otomastoiditis.

Métodos: Presentamos el caso de un niño de 6 años con fiebre elevada, otalgia, otorrea e hipersensibilidad a la palpación mastoidea, diagnosticado por TAC de otomastoiditis con trombosis del seno venoso transverso y vena yugular interna derechas. El paciente presentó una buena respuesta al tratamiento con drenaje transtimpánico, mastoidectomía y antibióticos intravenosos de amplio espectro. Adicionalmente se pautó terapia anticoagulante con enoxaparina durante 5 días, seguida de acenocumarol hasta completar un total de 6 meses.

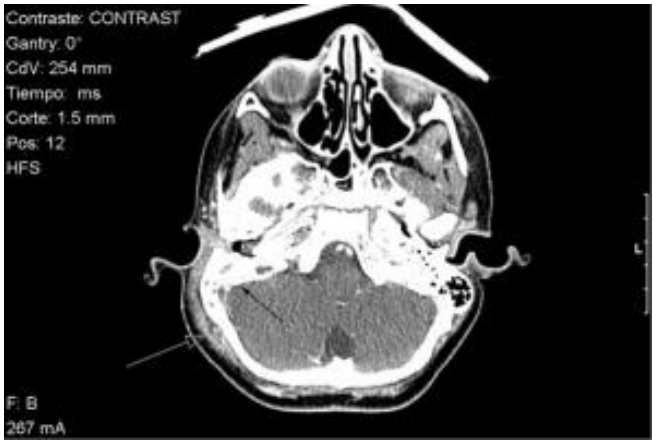
Resultados: La duración del tratamiento se estableció de acuerdo con las guías internacionales vigentes sobre terapia antitrombótica en niños. Tanto las dosis iniciales como las de mantenimiento se prescribieron según el peso y los controles del International Normalized Ratio (INR), tomando como referencia normogramas validados. No se registró ningún efecto adverso durante el tratamiento. Los controles con RMN y angio-RMN mostraron una desaparición completa de los fenómenos trombóticos. El estudio de hipercoagulabilidad (proteínas C y S, homocisteína, factor V Leiden, protrombina G20210A) fue negativo. Tras 12 meses, ante el excelente estado del paciente y la ausencia de incidencias, se decidió finalizar el seguimiento.

Conclusiones: En la actualidad, a pesar del gran número de patologías que pueden cursar con fenómenos tromboembólicos, creemos que existe un cierto desconocimiento entre los pediatras no expertos en hemato-oncología sobre los fármacos disponibles, las dosis, los controles y la duración del tratamiento anticoagulante en niños. Sin embargo, su manejo no entraña una gran dificultad si se siguen las recomendaciones de la evidencia disponible. Nuestro objetivo es dar a conocer las pautas básicas de estos tratamientos entre los pediatras no especializados, mejorando así la asistencia a estos pacientes.

Título tabla: Protocolo de terapia anticoagulante oral para mantener INR 2-3 en pacientes pediáticos.

PROTOCOLO	ACTUACIÓN
I. Día 1: Si INR basal entre 1.0-3.0	Dosis: 0.2 mg/kg vo
II. Días 2-4, dosis de carga: INR 1.1-1.3 INR 1.4-1.9 INR 2.0-3.0 INR 3.1-3.5 INR > 3.5	Repetir dosis inicial 50% de dosis inicial 50% de dosis inicial 25% de dosis inicial No administrar hasta INR < 3.5, entonces reiniciar al 50% de dosis previa
III. Dosis de mantenimiento: INR 1.1-1.4 INR 1.5-1.9 INR 2.0-3.0 INR 3.1-3.5 INR > 3.5	Incrementar 20% dosis previa Incrementar 10% dosis previa Mantener dosis previa Disminuir 10% dosis previa No administrar hasta INR < 3.5, entonces reiniciar con dosis 20% menor que dosis previa
Extraído de Michelson et al.	

Título imagen: Otomastoiditis derecha con absceso adyacente externo.



12:05 **P692**

LINFANGIOMAS: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE.

Vanessa Fernández Iglesia[1], Cristina Iglesias Blázquez[1], Laura Regueras Santos[1], Lizbely Dayana Moreno Duque[1] y Estíbalitz Garrido García[1]

[1]Complejo Asistencial, León

Introducción: Los linfangiomas son malformaciones congénitas poco frecuentes del sistema linfático, la mayoría localizadas a nivel de cabeza y cuello. Su naturaleza es benigna pero tienen tendencia a crecer a no ser que se extirpen completamente en etapas iniciales. La clínica es variable y suelen diagnosticarse en la infancia mediante técnicas de imagen, a veces como hallazgo casual.

Objetivos: Analizar la frecuencia, localización, características, tratamiento y evolución de los pacientes pediátricos diagnosticados de linfangioma en nuestro centro entre el 1 de enero de 1995 y el 31 de enero de 2011.

Material Y Métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo. Se recogieron datos relativos a la edad de diagnóstico, clínica de presentación, pruebas complementarias realizadas, tratamiento y evolución.

Resultados: Se incluyeron 12 casos (9 varones y 2 mujeres) con un promedio de edad al diagnóstico de 3,92 años + 4,21 años, presentándose en 5 pacientes antes de los 2 años, en 2 de los cuales el diagnóstico de sospecha fue prenatal. La localización fue a nivel de cabeza o cuello en 8 pacientes, abdominal en 3 pacientes (dos a nivel mesentérico y una linfangiomatosis intestinal) y a nivel de axila y hemitórax en otro paciente (linfangioma gigante). El tratamiento fue quirúrgico en 6 casos. Se empleó escleroterapia en 3 casos, 2 de los cuales presentaron varias recidivas posteriores. Un paciente fue tratado con corticoides orales, persistiendo el linfangioma, y en otro se ha mantenido una conducta expectante hasta el momento. No se disponen de datos de tratamiento en un paciente al ser derivado a otro centro. En cuanto a las complicaciones, la mitad de los casos presentaron infección, en algunos casos de manera reiterada, y la cuarta parte requirió reintervención. Un paciente, afecto previamen-

te de laringomalacia y estridor congénito, presentó granuloma de la sutura del injerto laríngeo tras extirpación de linfangioma subglótico y sublingual.

Conclusión: Si bien se trata de una entidad poco frecuente, destacamos la importancia de tener presente el linfangioma como un posible diagnóstico diferencial de toda masa en la edad pediátrica, fundamentalmente de localización en cabeza y cuello o a nivel abdominal. Aunque la naturaleza es benigna, la tendencia a crecer y las complicaciones no son infrecuentes

12:10 **P693**

LINFOHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA FAMILIAR: UN DIAGNÓSTICO COMPLEJO.

Raquel González Sánchez[1], Mª Dolores Corral Sánchez[1], Begoña Huete Hernani[1], Diego Plaza López de Sabando[1], Ana Sastre Urgüelles[1] y Purificación García-Miguel García-Rosado[1]
[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid

Introducción: La Linfohistiocitosis Hemofagocítica Familiar es una enfermedad autosómica recesiva con afectación multisistémica secundaria a una activación excesiva de las células del sistema mononuclear fagocítico. Es más frecuente en varones menores de 2 años (65% menores de 6 meses). Para el diagnóstico se deben cumplir criterios clínicos y analíticos, con presencia de hemofagocitosis en médula ósea, bazo o ganglios. El tratamiento de elección es la quimioterapia seguida de Trasplante de Progenitores Hematopoyéticos consiguiendo supervivencias del 45-66% a los 5 años. Presentamos el caso clínico de un lactante remitido a nuestro hospital con diagnóstico de fallo hepático agudo.

Caso Clínico: Neonato de 2 días de vida remitido a nuestro hospital por un cuadro de fallo hepático agudo asociado a hepatoesplenomegalia. En la exploración se objetiva hepatomegalia 3 cm y esplenomegalia 9,6 cm., asociado a pancitopenia, hipertrigliceridemia, coagulopatía e hipofibrinogenemia. El estudio inmunológico muestra actividad NK ausente y CD25 soluble elevado (>20.000). En el aspirado de médula ósea ausencia de macrófagos hemofagocíticos.

Cumpliendo criterios diagnósticos de Linfohistiocitosis Hemofagocítica Familiar, inicia tratamiento quimioterápico con Etopósido, Ciclosporina A y Dexametasona con buena respuesta y ausencia de efectos secundarios significativos. Actualmente presenta evolución favorable, cumpliendo criterios de respuesta clínica pero no de enfermedad inactiva, por lo que continúa con tratamiento médico pendiente de Trasplante de Progenitores Hematopoyéticos de donante no emparentado.

Conclusiones: La Linfohistiocitosis Hemofagocítica Familiar es una enfermedad rara, de predominio en lactantes varones, con un curso habitualmente fatal debido al retraso en el diagnóstico. El tratamiento de quimioterapia combinado con Trasplante de Progenitores Hematopoyéticos consigue alto porcentaje de remisiones de la enfermedad. Dicha patología debe formar parte del diagnóstico diferencial en lactantes con importante afectación sistémica, con el objetivo de conseguir un diagnóstico y tratamiento precoz.

Sábado, 18 de junio (12:30 - 13:45)

CARDIOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

12:30 **P700**

DIAGNÓSTICO DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS TRAS LA IMPLANTACIÓN DE UNA EXPLORACIÓN ECOGRÁFICA CARDIACA FETAL BÁSICA AMPLIADA A TODAS LAS GESTANTES.

María Inmaculada Gálvez Aguilar[1], Inmaculada Guillén Rodríguez[1], María Jesús Zurita Campos[1], José Antonio Sainz Bueno[1] y Enriqueta Turmo Fernández[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla

Introducción: La probabilidad de un recién nacido de presentar una anomalía congénita es del 2-4%. Las cardiopatías congénitas son las malformaciones más frecuentes en los fetos humanos (66/10000) y el mejor método para detectarlas prenatalmente es la ecografía del 2º trimestre del embarazo. Es importante un buen screening prenatal para identificar a aquellos recién nacidos con malformaciones cardiacas mayores que van a precisar al nacimiento la atención en un hospital de tercer nivel con unidad de cuidados intensivos neonatales, unidad de cardiología pediátrica y posibilidad de intervencionismo hemodinámico y/o quirúrgico.

Material y Métodos: El objetivo de nuestro estudio es conocer la tasa de diagnóstico pre y postnatal de cardiopatías desde la implantación en nuestra área sanitaria de un programa de detección precoz prenatal de cardiopatías mediante ecografía de alta resolución entre las semanas 18-22 de la gestación, y que se realiza a todas las embarazadas. Hemos recogido de forma prospectiva las malformaciones cardiacas diagnosticadas desde la implantación de dicho screening en Julio de 2005 hasta Febrero 2008. El papel del cardiólogo pediátrico es fundamental cuando se diagnostica una cardiopatía, tanto en la confirmación del diagnóstico como en la información que se ofrece a los futuros padres sobre el pronóstico y las posibilidades terapéuticas de su recién nacido.

Resultados: Fueron estudiados un total de 12478 embarazos (12668 recién nacidos). Las malformaciones más frecuentes diagnosticadas fueron las cardíacas (28,33%) con un total de 70, que supone una tasa de detección prenatal por ecografía del 72,8%. La tasa de detección de defectos cardiacos mayores fue del 92,5% y la de los menores del 37,9%. Sólo un 7,5% de las cardiopatías mayores fueron desconocidas en el momento del nacimiento.

Conclusiones: Gracias a la implantación del nuevo programa extendido a toda nuestra población se ha conseguido una detección de más del 70% de cardiopatías, sobre todo de las cardiopatías mayores (90%). La incorporación del cardiólogo pediatra en estos programas de detección precoz pensamos es fundamental para apoyar el diagnóstico y facilitar una adecuada información a la familia.

12:35 **P701**

ESTUDIO DE LA TETRALOGIA DE FALLOT EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL.

Rocío Alcedo Olea[1], Soledad Jiménez Caso[1], Eva Domínguez Bernal[1], María del Carmen Nieto Conde[1], Lucía García Blázquez[1] y Cristina Ortega Casanueva[1] del [1]Hospital General de Segovia, Segovia

Introducción: La tetralogía de Fallot (TdF) es la cardiopatía congénita (CC) cianosante más frecuente, representa el 10 % de las CC. Un 16% asocian deleción cromosoma 22q11. Se encuadran dentro de esta patología el ventrículo derecho de doble salida (VDDS) y la estenosis pulmonar (EP) con comunicación interventricular (CIV) fisiológicamente TdF. El diagnóstico de confirmación se realiza mediante ecocardiograma. El tratamiento actual es la corrección quirúrgica completa en una sola operación. La supervivencia a los 20 años es del 90%. Posee dos picos de morbimortalidad (periodo neonatal y a partir de los 30 años).

Material y Método: Estudio descriptivo retrospectivo entre 1995 y 2010, de los pacientes diagnosticados de TdF en un Hospital de Segundo Nivel con una población de referencia de 150.000 habitantes.

Resultados: Se estudiaron 16 pacientes. La incidencia fue de 1 caso por cada 3329.6 nacidos vivos. Se encontraron 13 TdF, 2 VDDS y 1 CIV+EP. En cuanto a la edad de diagnóstico: 6 en periodo neonatal, 2 entre 1-12 meses, 2 a los 6 años, 1 a los 9 años y 1 a los 43 años. La corrección completa como primera elección se realizó en el 69% de los casos. La edad de corrección quirúrgica completa fue en un 25% durante el periodo neonatal. Se realizó cirugía paliativa previa en el 31% de los casos. Cuatro pacientes requirieron reintervención quirúrgica. El tiempo de seguimiento medio tras la corrección completa fue de 11 años. Las complicaciones y secuelas de este grupo fueron diversas: electrocardiográficas, valvulares, etc., a destacar insuficiencia pulmonar moderada-severa en el 43.75 % de los casos, además de la necesidad de un desfibrilador automático implantable y un marcapasos DDDR en dos pacientes. Un 25% de los casos tenían un síndrome asociado. Mortalidad del 12%.

Conclusiones: Estudio retrospectivo de un hospital de segundo nivel con visión no sesgada de la evolución de los pacientes, ya que están intervenidos en diversos hospitales. La incidencia y la supervivencia libre de síntomas son similares a otras series. El porcentaje de cirugía paliativa corresponde a los pacientes intervenidos con más anterioridad. Existe una alta incidencia de síndromes asociados a esta patología. Se observa la importancia de un seguimiento estrecho a largo plazo de estos pacientes por las secuelas y complicaciones derivadas de su patología y corrección quirúrgica.

12:40 **P702**

PERFIL DEL NIÑO CON SOPLO CARDÍACO REMITIDO DESDE ATENCIÓN PRIMARIA A CONSULTAS DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

Cristina Duque Sánchez[1], Isabel Díaz Flores[1], Jose Félix Coserria Sánchez[1], Francisco García Angleu[1], M. Carmen Herrera del Rey[1] y Jose Santos de Soto Pérez[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: Los soplos constituyen el primer motivo de derivación a la consulta de cardiología pediátrica. El estudio del perfil de los niños que acuden a consultas de cardiología pediátrica por soplo cardíaco puede ser de utilidad para conocer la demanda y mejorar la atención sanitaria de estos pacientes.

Objetivos: Descripción del perfil del niño remitido a consultas de cardiología pediátrica de un hospital de tercer nivel para valoración de soplo cardiaco.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo mediante la revisión de historias clínicas informatizadas de la Unidad de Cardiología Pediátrica. Se recogieron los datos de los pacientes remitidos por un pediatra de atención primaria por soplo cardíaco durante los

años 2009-2010. Se analizaron: edad, ECG, radiografía de tórax (Rx) y hallazgos ecocardiográficos (ECO).

Resultados: Se estudiaron 484 pacientes en el periodo descrito, con una edad media de 32,3 meses (+/-DS 35,6). De éstos, en el 81,4% se descartó enfermedad cardíaca siendo diagnosticados de soplo sin repercusión hemodinámica o soplo funcional, mientras que en un 18,6 % se halló patología cardíaca relevante; de éste porcentaje el 77,5% eran < de 2 años. Analizando los datos, obtuvimos: CIV 35,5%, patología de válvulas sigmoideas 25,5%, CIA 24,4%, Ductus arterioso persistente 6,6%, miocardiopatías 4,4%, Coartación de aorta 1,1% y otros 2,2%. De los pacientes con patología cardiaca se encontraron alteraciones ECG en un 20% de los casos y hasta el 13% de las Rx mostraron hallazgos patológicos.

Conclusiones:

1.-En nuestro medio la edad del paciente remitido al especialista para valoración por soplo cardíaco es de 32.3 meses, en un porcentaje elevado (81.4%) sin enfermedad cardíaca.

2.- La auscultación es el método de diagnóstico inicial en los soplos inocentes.

3.- La ecocardiografía es el método de elección para descartar patología cardiaca estructural en menores de 2 años. 4.- Dada la baja incidencia de cardiopatía encontrada en pacientes >2años con soplo de características funcionales, ECG y Rx normal, no estaría indicada su derivación a cardiología pediátrica.

12:45 **P703**

TRANSPOSICIÓN DE GRANDES VASOS E HIPERTENSIÓN PULMONAR: UNA ASOCIACIÓN INFRECUENTE Y DE PRONÓSTICO OMINOSO.

Miriam Aragón Ramírez[1], Moisés Rodríguez López[1], Isabel Benavente Fernández[1], Simón Lubián López[1], Gloria Diañez Vega[1] y Almudena Alonso Ojembarrena[1]

[1]Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

La Transposición de grandes vasos asociado a Hipertensión Pulmonar es una forma infrecuente (prevalencia 3%) de presentación dentro de las cardiopatías congénitas cianosantes. Se sospecha ante la persistencia de hipoxemia a pesar de medidas paliativas habituales, y se confirma por ecocardiografía,descartando otras cardiopatías asociadas. El manejo difiere de la TGA clásico con persistencia del shunt derecha-izquierda. Pronóstico ominoso (mortalidad 50% en primeras 48 horas).Medidas terapéuticas escasas (óxido nítrico), y complejas (ECMO),no disponibles en todos los centros.

Objetivo: Presentamos dos casos clínicos en nuestro Servicio durante el último año.

Método: Analizamos de forma retrospecitva ambos casos clínicos, valorando las características, diagnóstico, manejo y evolución de dichos pacientes.

Pacientes y Resultados: Dos casos clínicos de inicio similar: RNAT que en las primeras horas de vida comienza con desaturación progresiva e hipotensión. La Ecografía es compatible con Transposición de Grandes Vasos con septo íntegro e Hipertensión Pulmonar. Se instaura terapéutica con perfusión de Prostaglandinas, Septostomía Auricular con balón, Óxido Nítrico inhalado, soporte vasoactivo, curarización, intubación y conexión a Ventilación Mecánica.

Evolución caso 1: Sepsis precoz por E. Coli a los 5 días. Insuficiencia Renal a los 6 días. Ecocardiográficamente trombo en septo auricular, CIA con escaso shunt progresivo; Presiones pulmonares no valorables. Exitus por shock cardiogénico refractario a los 10 días.

Evolución caso 2: Exitus a las 48 horas por shock cardiogénico refractario.

Conclusiones: La asociación de Transposición Grandes Vasos e Hipertensión Pulmonar supone una patología infrecuente y grave.

Necesario descartar Coartación de Aorta y Drenaje Venoso Pulmonar Anómalo Total.

El tratamiento de elección (Óxido Nítrico) fracasa en el 30 %. Es necesario buscar nuevas medidas terapéuticas habiéndose utilizado el cierre parcial de ductus, sildenafilo, bosentan.

Todos los pacientes sometidos a ECMO han sobrevivido, pero esta medida no está disponible en todos los centros. Es necesario que pacientes con diagnóstico prenatal de cardiopatías complejas subsidiarias de este tratamiento nazcan de forma programada en Hospitales que dispongan de estos medios.

12:50 **P704**

TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA SECUNDARIA A AGENESIA DE VENA CAVA INFERIOR.

Borja Guarch Ibáñez[1], Helena Fernández Termes[1], Isabela Oltean[1], Pablo Sáez Pérez[1], Antoni Bergadà Massó[1] y Lluis Mayol Canals[1]

[1]Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Girona

Introducción: La agenesia de la vena cava inferior es una entidad poco frecuente, mayoritariamente asintomática. Su prevalencia está aumentando estos últimos años. El diagnóstico se establece después de un hallazgo casual o posterior a un episodio de trombosis venosa profunda(TVP) a edades precoces de la vida, que puede ser bilateral. En ocasiones se asocia a otras malformaciones cardíacas y abdominales.

El tratamiento médico indicado es la anticoagulación oral.

Caso Clínico: Se describe el caso de un adolescente de 14 años que acude a urgencias por dolor abdominal en fosa ilíaca derecha y febrícula de 7 horas de evolución. Refiere también dolor en la porción posterolateral del muslo derecho.

Antecedentes familiares: madre con episodio de TVP a los 18 años coincidiendo con la toma de anticonceptivos orales.

Exploraciones complementarias: ecografia y TC abdominal donde se evidencia la presencia de trombosis de la vena ilíaca derecha y agenesia de la vena cava inferior suprarrenal con marcada circulación colateral. Riñon izquierdo atrófico.

Se prescribe tratamiento con heparina de bajo peso molecular, iniciando tratamiento con acenocumarol al séptimo día.

El paciente presenta una evolución favorable desapareciendo el dolor. Se da de alta con anticoagulación oral indefinida.

Comentarios:

-La agenesia de la vena cava inferior es una entidad mayoritariamente asintomática (gracias a la circulación colateral), aunque puede presentarse en forma de trombosis venosa profunda, o con menos frecuencia, como una masa abdominal o toràcica, en forma de varicosidades, de hematuria, de dolor lumbar o de radiculopatía.

-Ante la presencia de trombosis venosa profunda unilateral o bilateral en una persona joven, con o sin la presencia de factores de riesgo protrombóticos acompanyantes, debe sospecharse dicha entidad.

-El tratamiento indicado es la anticoagulación oral de forma prolongada.

12:55 **P705**

FÍSTULA CORONARIA CONGÉNITA. NUESTRA CASUÍSTICA.

Carmen María González Álvarez[1], Manuel Portillo Márquez[1], Mª del Pilar Medina Gil[1], Fáisal Hamed Ahmed[1], Antonio Vilela Serrano[1] y Juan Francisco Mesa Vázquez[1]

[1]Hospital de Mérida, Mérida (Badajoz)

Introducción: Las fístulas coronarias son malformaciones congénitas infrecuentes, en forma de comunicaciones entre las arterias coronarias y cámaras cardiacas, tronco de la pulmonar o sus ramas, seno coronario o venas sistémicas. La clínica es variable, desde ausencia de síntomas en la mayoría de los casos, a insuficiencia cardiaca, hipertensión pulmonar e isquemia miocárdica. Pueden evolucionar hacia el cierre espontáneo o aumentar progresivamente. Las complicaciones más frecuentes son roturas, trombosis y endocarditis infecciosa. El diagnóstico se realiza mediante ecocardiografía-doppler y/o angiografía. El tratamiento en las más pequeñas, asintomáticas y sin repercusión hemodinámica, es expectante; aunque hay autores que recomiendan su cierre por las complicaciones asociadas. En el resto se procede a su cierre mediante ligadura quirúrgica o mediante oclusión percutánea de Coils.

Casos clínicos: Encontramos en nuestra área sanitaria 4 casos en los últimos 7 años. El diagnóstico se realizó mediante ecografía, ante la presencia de soplo cardiaco en el 100% de los casos. Todos fueron varones, con edades entre los 7 meses y los 12 años. Uno de ellos asociaba Coartación de Aorta y otro tenía antecedentes de persistencia de ductus sin repercusión hemodinámica, este último presentaba fenotipo Down. En todos los casos las fístulas se establecieron entre la coronaria derecha y el tronco de la pulmonar. Hasta el momento sólo un caso va a ser tratado mediante ligadura quirúrgica durante la reparación de la coartación de aorta asociada.

Discusión: La fístula coronario-pulmonar constituye una cardiopatía congénita con una incidencia en nuestro caso del 0,02%. La forma de presentación más frecuente es la de un soplo cardiaco en niños varones (relación 2:1 en la literatura consultada). Todos permanecen asintomáticos y en un sólo caso aparece asociado a otras cardiopatías congénitas. Su diagnóstico precoz es importante ya que puede cursar con complicaciones graves. Pueden ser confundidas inicialmente con un ductus arterioso persistente, al presentar un soplo de similares características e imágenes en doppler color muy similares cuando la fístula drena en la bifurcación de ramas pulmonares o en rama pulmonar izquierda.

13:00 **P706**

SÍNDROME DE LA CIMITARRA Y SECUESTRO PULMONAR: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Mª del Pilar Talón Moreno[1], María Isabel Martínez Lorente[1], Juana María Espín López[2], María Isabel Núñez López[1], Luis Carlos Sevilla Moreno[1] y José Antonio Mula García[1]

[1]Hospital Rafael Méndez, Lorca (Murcia) y [2]Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: El síndrome de la cimitarra es una patología rara, caracterizada por drenaje anómalo de las venas pulmonares derechas a la vena cava inferior o aurícula derecha (AD). Suele asociarse a dextroposición cardiaca, hipoplasia pulmonar y/o arterial derecha, secuestro pulmonar u otras anomalías.

Se sospecha por el "signo de la cimitarra", un colector curvo paralelo a la silueta cardiaca derecha que no siempre está presente.

Caso clínico: Lactante de 4 meses ingresada por dificultad respiratoria y malnutrición. En los antecedentes destaca consanguinidad de tercer grado en los padres. Exploración física: Aspecto malnutrido (Peso< P3, Talla P50). Tórax: polipnea, tiraje subcostal leve. AC: Soplo sistólico 1-2/6 en mesocardio e irradiado a campos pulmonares. 2R fuerte. Resto sin hallazgos. Se realizan exámenes complementarios: radiografía de tórax: mesocardia, vascularización normal; ECG: eje y aumento de potenciales derechos; ecocardiograma: fosa oval permeable. Dilatación de tronco y ramas pulmonares y cavidades derechas. Vaso anómalo con drenaje en AD; angio-TAC: drenaje de venas pulmonares derechas en AD y vaso arterial anómalo de 5 mm que irriga el lóbulo inferior del pulmón derecho; cateterismo: presiones pulmonares la mitad de las sistémicas y Qp/Qs de 3/1. En el estudio angiográfico se visualiza estenosis en arteria pulmonar derecha, drenaje de vena pulmonar inferior derecha en AD y el secuestro pulmonar con drenaje en la AD. Evolución: cierre del secuestro pulmonar mediante dispositivo "coil". Control posterior: oclusión completa del secuestro, normalización de la presión pulmonar, Qp/Qs 2/1; persiste drenaje venoso de parte del pulmón derecho en AD. Queda pendiente la actitud a llevar a cabo.

Conclusiones: Presentamos este caso por tratarse de un síndrome infrecuente con interés iconográfico. Entre las formas de presentación, la infantil tiene peor pronóstico ya que se relaciona con hipertensión pulmonar y/o insuficiencia cardiaca. El objetivo terapéutico consiste en implantar las venas pulmonares derechas en la aurícula izquierda. En el caso de secuestro pulmonar, si el drenaje anómalo procede sólo de éste, ocluyendo el aporte arterial sería suficiente. En la mayoría de los casos, existirá un drenaje mixto, siendo preciso un abordaje multidisciplinar.

13:05 **P707**

SÍNDROME DE ALCAPA: LA IMPORTANCIA DEL ELECTROCARDIOGRAMA.

Antonio Segado Arenas[1], Moisés Rodríguez González[1], José Antonio Blanca García[1], Roberto Corral Merino[1], J. Carlos Flores González[1] y Arturo Hernández González[1]

[1]Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción: El síndrome ALCAPA o síndrome de Bland-White-Garland es una cardiopatía congénita consistente en un origen de la arteria coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar. Es una parología rara, afectando a 1 de cada 300.000 RN vivos. Supone el 0,25-0,5% de todas las cardiopatías congénitas, siendo la alteración coronaria más frecuente. La clínica es variable, dependiendo del desarrollo de colaterales desde la coronaria derecha y el diagnóstico de sospecha es ecocardiográfico. El tratamiento es quirúrgico y el pronóstico depende del momento de la intervención.

Objetivo: Describir el síndrome ALCAPA, una patología poco frecuente y dar las claves para su diagnóstico, ya que un tratamiento quirúrgico precoz mejora el pronóstico radicalmente.

Caso clínico: Lactante de 20 meses de vida que presenta cuadro de infección respiratoria, con fiebre, síntomas catarrales y sibilancias. Se realiza radiografía de tórax donde se observa una cardiomegalia a expensas de cavidades izquierdas y una congestión venosa pulmonar. En la ecocardiografía, se objetivan unas cavidades izquierdas dilatadas (diámetro diastólico del VI= 40 mm), con disfunción ventricular sistólica (FE=25-30%) y una insuficiencia mitral leve. Se inicia estudio de miocardiopatia dilatada, siendo el electrocardiograma el que da la clave diagnóstica, al mostrar ondas Q anchas sugestivas de infarto anterolateral pasado. Con estos datos se sospechó un origen anómalo de la coronaria izquierda de la arteria pulmonar (Síndrome ALCAPA), siendo confirmado mediante cateterismo cardíaco e intervenido quirúrgicamente, realizándose una reimplantación de la coronaria anómala en la arteria aorta.

Conclusiones: El síndrome de ALCAPA es una patología poco frecuente que tiene una presentación clínica y ECG típica que debe conocer

el pediatra. El diagnóstico precoz (antes de que se produzca daño miocárdico isquémico irreversible) influye de gran manera en el pronóstico de la enfermedad. Actualmente, ante una sospecha clínica y electrocardiográfica, la ecocardiografía con doppler-color en manos expertas puede ser el método diagnóstico de elección, y sustituir al cateterismo en niños severamente enfermos. La reimplantación es el tratamiento quirúrgico de elección, con excelentes resultados siempre que no haya daño miocárdico severo establecido.

13:10 **P708**

HIPERTENSIÓN PULMONAR EN PEDIATRÍA. REVISIÓN EN LA UNIDAD DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA DE UN HOSPITAL TERCIARIO.

Elena Delgado Fuentes[1], Raquel Urabayen Alberdi[1], Patricia Martínez Olorón[1], Amaia Sagastibelza Zabaleta[1], Verónica Jiménez Serrano[1] y Carlos Romero Ibarra[1]

[1]Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona (Navarra)

Introducción: Se define como HTP (hipertensión pulmonar) una presión media en la arteria pulmonar mayor o igual a 25mm Hg en reposo. Es una enfermedad poco frecuente, con mal pronóstico y que afecta más al sexo femenino. En la edad pediátrica podemos hablar de dos grandes grupos: HTP arterial (idiopática, CC (cardiopatías congénitas) por cortocircuito sistémico-pulmonar e HTPPRN (HTP persistente del recién nacido)) e HTP por enfermedad pulmonar y/o hipoxia. El tratamiento depende de la clase funcional de la NYHA y de la respuesta al test con vasodilatadores, e incluye calcio antagonistas, óxido nítrico, prostaciclinas, bosentán, sildenafilo, atrioseptostomía y transplante pulmonar.

Material y métodos: Revisión de todos los pacientes controlados en nuestra Unidad por HTP entre 2001 y 2010 mediante la historia clínica informatizada.

Resultados: han sido controlados 45 pacientes. De éstos, 5 corresponden a HTP arterial idiopática, 32 casos son CC (sobre todo canal AV), 1 corresponde a una fístula arteriovenosa hepática y 7 fueron enfermedades pulmonares y/o hipoxia. No se han incluido los casos de HTPPRN (4casos de éxitus).

La HTP arterial idiopática se diagnosticó (5casos) mediante datos clínicos, auscultación con 2º tono reforzado, ECG de HVD (hipertrofia derecha), RX, ecocardiografía y cateterismo. Los síntomas iniciales fueron subcianosis, síncope, mareo y cansancio. La edad media de diagnóstico fue de 44 meses y 3 fueron mujeres. En 2 había patología asociada (un paciente con CIV y el otro con Síndrome de Di George, agenesia de rama pulmonar, CIV y ductus). Ningún paciente respondió al test con vasodilatadores. 4 pacientes están actualmente en clase II de la NYHA, 2 de ellos en tratamiento con un solo fármaco y los otros 2 siguen tratamiento con 2 fármacos. El 5º paciente, en clase funcional II-III, está en tratamiento con triple terapia.

La presión pulmonar tras la cirugía de las CC se ha normalizado excepto en 1 caso con Eisenmenger no operado.

Comentarios: La aparición en los últimos años de nuevos tratamientos ha alargado y mejorado la calidad de vida de los pacientes afectos de HTP.

La disnea de leves esfuerzos o la subcianosis deben considerarse signos de alarma, dada la importancia del diagnóstico precoz.

La auscultación con el 2º tono reforzado, el aumento del tronco pulmonar en la RX y el ECG con HVD son signos que apoyan la sospecha diagnóstica.

13:15 **P709**

ESTRIDOR EN BRONQUIOLITIS DE EVOLUCIÓN PROLONGADA: UN SIGNO A ESTUDIAR.

Natalia Rivero Jiménez[1], Julia Leal de la Rosa[1], María Isabel Barrio Gómez de Agüero[1], Montserrat Bret Zurita[1], Roberto Hernández Marco[1] y Luis García-Guereta Silva[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid

Objetivo: analizar el diagnóstico diferencial de un signo frecuente, como el estridor, en un lactante con infección respiratoria baja de evolución tórpida.

Caso clínico: lactante de 2 meses que acude a revisión tras ser dada de alta hace 5 días con los diagnósticos de bronquiolitis VRS negativo, atelectasia en lóbulo superior dcho e insuficiencia respiratoria aguda, que requirió 11 días de ingreso en UCIP. La familia únicamente refiere más tos, secreciones y un estridor leve de aparición al mes de vida, al que no daban importancia, más notable en el momento de esta consulta. Es primogénita de gestación a término, sin patología previa de interés. Antecedentes maternos de asma intrínseca.

A la exploración la paciente está afebril, con buen estado general. No cianosis. Estridor inspiratorio y espiratorio suave, variable con la posición. Leve tiraje infracostal y supraesternal. A la auscultación, tonos rítmicos con soplo sistólico I/VI, subcrepitantes en bases y zona superior de hemitórax dcho. Hepatomegalia a 1 cm del reborde costal. No otros hallazgos relevantes.

La radiografía de tórax muestra alteraciones inespecíficas de la trama broncovascular con atelectasia residual en lóbulo superior dcho. Analítica sin hallazgos significativos. Ionotest de 34 mEq/L. Ante la persistencia del estridor, se realiza una laringoscopia, sin signos de laringomalacia ni otras alteraciones, así como esofagograma, objetivándose una impronta dcha y posterior en el 1/3 superior, sugerente de arco aórtico dcho. El angioTAC muestra un arco aórtico dcho con vasos normorrelacionados y una compresión traqueoesofágica importante por la dcha. Se observa también un divertículo de Kommerell póstero-izqdo desde el que posiblemente se origina un ligamento dirigido hacia el tronco pulmonar produciendo un anillo vascular. La fibrobroncoscopia confirma la estenosis traqueal. Tras la cirugía se verifica el diagnóstico de anillo vascular formado por arco aórtico dcho y ligamento arterioso izqdo con estenosis traqueal.

Comentarios: En lactantes con cuadros respiratorios asociados a estridor, tras descartar patología laringotraqueal, es fundamental investigar otras causas, como los anillos vasculares, que ocasionan compresiones extrínsecas, que sin diagnóstico, pueden dar lugar a accidentes graves, y que requieren de cirugía, la cual resuelve el defecto y las posibles complicaciones.

13:20 **P710**

ENFERMEDAD DE KAWASAKI. EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

Beatriz Guerrero Montenegro[1], Jessica Guarino Narváez[1], Laura Serrano López[1], Mª Teresa Romero Paniagua[1] y Beatriz Bravo Mancheño[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Objetivo: La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis multisistémica de vasos de mediano calibre, afecta preferentemente a lactantes y niños. Su presentación es muy variable y por ello el diagnóstico se basa en 5 criterios clínicos y datos de laboratorio. Existen formas completas e incompletas con igual riesgo de complicaciones. La importancia de un diagnóstico precoz radica en las importantes secuelas cardíacas que pueden ser evitadas con un tratamiento adecuado. Presentamos nuestra experiencia en los últimos 5 años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de 7 casos que cumplen criterios de EK.

Resultados: La relación niño/niña fue 3.5/1. El 72% de los pacientes eran menores de 5 años y en la mayoría la enfermedad se presentó a final del invierno (42%). La fiebre alta durante 5 días o más, la inyección conjuntival, la afectación bucal y las adenopatías, en un caso de inicio inguinal, estuvieron presentes en el 100%. El exantema en el 85% (más frecuente maculopapular 57%). El 43% presentó edema en extremidades y el 57% descamación. En cuanto a los datos de laboratorio se constató aumento de PCR en el 100% (en un caso también de PCT) y un aumento de VSG y de leucocitos en el 85%, trombocitosis (85%), anemia (14%), linfopenia y plaquetopenia (14%). Dentro de las complicaciones cardíacas (42%) se encontró igual frecuencia de dilatación coronaria que de miocarditis e insuficiencias valvulares (48%), en todos los casos transitorias. Otras complicaciones observadas fueron: derrame pleural bilateral con atelectasia, abdomen agudo que precisó laparotomía exploradora apreciándose vasculitis intestinal. La terapia usada fue siempre inmunoglobulinas intravenosas 2g/kg dosis única y AAS. El tratamiento se inició entre los 4 y 6 días de aparición de la fiebre en el 85%, en el 42% no se cumplían todos los criterios al inicio del tratamiento, pero se tenía alta sospecha diagnóstica.

Conclusiones: Con frecuencia los pacientes con EK presentaron importante afectación aguda de órganos vitales (cardíacas, no sólo coronarias), pulmonares e intestinales. Es importante una alta sospecha diagnóstica pues los signos clínicos en principio pueden ser inespecíficos y no reunir todos los criterios. No obstante, un tratamiento precoz con IGIV a altas dosis puede reducir las secuelas cardíacas a largo plazo.

13:25 **P711**

COR TRIATATUM Y VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA.

Elisabeth Gómez Santos[1], Ana Olivar Gallardo[1], Olga Arias Blasco[1], María del Mar Román del Río[1], Carlos Hermoso Torregrosa[1] y María Teresa Ferrer Castillo[1]

[1]Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva

El Cor triatatum es una cardiopatia congenita poco frecuente(0.1-0.4%).La primera division de la aurícula izquierda(AI) fue descrita por Church en 1868 y Borst en 1905 acuña el termino de Cor triatatum.La division de la AI es la mas frecuente e importante.La membrana fibromuscular orientada en forma oblicua divide la AI en una camara proximal o accesoria que recibe las venas pulmonares y en una camara distal o AI verdadera que comunica con la orejuela y la válvula mitral. Tres tipos anatomicos:diafragmatico,en "reloj de arena" y el tubular. Dos hipótesis de morfogénesis:la mala incorporación de válvula pulmonar comun en la AI y mala septacion de AI explican los variantes anatomicas y la impronta de una vena cava superior izquierda(VCSI) y un seno coronario dilatado en pared posterior de AI que condiciona su division en dos camaras.Asociación mas frecuente:CIA y otras:drenaje venoso anomalo parcial,VCSI a seno coronario,comunicación interventricular,coartacion aortica,defectos septales atrioventriculares,tetralogia Fallot y raramente asplenia y polisplenia.Tras la intervención quirurgica quedan asintomaticos siendo el pronostico bueno.Es frecuente encontrar restos de membrana por ecocardiografia sin gradiente.

Caso clinico: varon de 2 años y 3 meses que consulta por cansancio a grandes esfuerzos 3 meses antes.Antecedentes de asma con tratamiento de fondo.Exploracion:soplo diastolico 2/6 maximo en foco mitral.2ºruido unico fuerte.Polo de bazo.Electrocardiograma:ritmo sinusal a 140lpm,eje 110º,P mitral.Bloqueo incompleto de rama derecha, hipertrofia ventrículo derecho.Rx torax:indice cardiotoracico 0.6,signos de congestion venosa pulmonar. Ecocardiografia(ETT):membrana supramitral a 6mm de la inserción de válvula mitral que deja orificio de salida de 7mm y origina un gradiente diastolico maximo 30mmHg. Flujo de venas pulmonares normal.Septo interventricular tipo II.Intervencion quirurgica(IQ):reseccion del tejido muscular quedando la orejuela izquierda entre válvula y la zona resecada.En ETT posterior:seno coronario dilatado por VCSI y pequeña membrana residual que no origina gradiente y septo tipo I.

Conclusion: Entidad poco frecuente. Hay que tener en cuenta la alta frecuencia de asociación con otras cardiopatias.En nuestro caso asociada a VCSI y seno coronario dilatado. Es importante diagnostico temprano si obstrucción significativa por la buena evolucion tras IQ.

13:30 **P712**

MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA EN EL LACTANTE.

Sergio César Díaz[1], Lusmey Fernández Antuña[1], Xavier Batlle Caravaca[1] y Juan Manuel Carretero Bellón[2]

[1]Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona y [2]Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona)

Introduccion: La miocardiopatía no compactada (MNC) está caracterizada por prominentes trabeculaciones, recesos profundos intertrabeculares y engrosamiento del miocardio en 2 capas (compactada (C) y no compactada (NC)). Cada vez más diagnosticada, constituye casi un 10% de todas las miocardiopatías primarias. Sus secuelas clínicas son fallo cardíaco, arritmias y embolias. Describimos dos casos de MNC de diagnóstico en lactantes menores de 6 meses.

Caso Clinico: Primer caso: neonato niña con diagnóstico prenatal de CIV apical. La ecocardiografia el primer día de vida muestra hipertrabeculación del ventrículo izquierdo en cara lateral y ápex, función ventricular conservada. Ecocardiodiografía a los 2 meses donde se visualiza esta hipertrabeculación con una relación zona NC/C >2, múltiples CIV apicales y depresión de la función ventricular (30%), orientándose como MNC asociada a CIV (fenotipo hipertrófico). Doppler tisular (DT) en anillo lateral mitral con onda E <8 cm/seg. Se inicia tratamiento con diuréticos, IECAs y carvedilol. Holter normal. Estudio metabólico-infeccioso negativo. Screening familiar negativo. Cateterismo cardíaco confirma diagnóstico. Controles ecocardiográficos persiste con disfunción ventricular (FE 35%).

Segundo caso: Lactante niña de 5 meses con antecedentes de bronquiolitis aguda que precisó ventilación mecánica. Ingresa a los 5 meses por reagudización respiratoria. Rx de tórax con cardiomegalia y atelectasia basal izquierda. TAC torácico: cardiomegalia y estenosis bronquial por compresión cardíaca. La ecocardiografia confirma MNC con depresión severa de la función ventricular (FE 20%) y dilatación de cavidades izquierdas (fenotipo hipertrófico-dilatado). Doppler transmitral y tisular sugestivo de componente restrictivo. DT con valores de onda E <8 cm/seg. Tratamiento con diuréticos, IECAs, carvedilol y antiagregación con AAS. Estudio metabólico-infeccioso negativo. Holter normal. Se incluye en lista de trasplante cardíaco por persistencia de la clínica y severa depresión ventricular.

Discusion: La MNC debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las miocardiopatías en neonatos y lactantes. Cuanto más precoz es el debut, peor es la evolución. El DT es un factor pronóstico a la hora de determinar qué pacientes precisarán trasplante cardíaco.

13:35 **P713**

DELECIÓN TERMINAL DE 1P36 COMO CAUSA DE MIOCARDIOPATÍA ESPONGIFORME.

Ana Herrero Varas[1], Verónica Jiménez Serrano[1], Nora Lecumberri García[1], Catalina Vela Vizcaíno[1], Patricia Martínez Olorón[1] y Carlos Romero Ibarra[1]

[1]Hospital Virgen del Camino, Pamplona/Iruña (Navarra)

Antecedentes y objetivos: El síndrome de microdeleción 1p36 se caracteriza por una facies dismórfica con micro/braquicefalia, miocardiopatía no compactada, anomalías esqueléticas, alteraciones del sistema nervioso central, y con menos frecuencia, alteraciones de sistema genitourinario. La mayoría de los casos son mutaciones de novo.

Presentamos un caso clínico diagnosticado en nuestro hospital.

Caso clínico: Recién nacida de parto a término, de raza negra y peso 2255 g. Embarazo con oligoamnios y CIUR en el que se observó un derrame pericárdico intraútero. Al nacer el derrame pericárdico se había resuelto espontáneamente y presentaba una facies peculiar, micrognatia, microtia bilateral y surco palmar único. Se realizó ecografía transfontanelar donde se apreciaron germinolisis y pequeñas lesiones quísticas frontales así como lesiones en la sustancia blanca profunda periventricular. En el estudio cardiológico se observó un endocardio engrosado con trabeculaciones profundas, además de tres pequeñas comunicaciones interventriculares en el septo apical. El despistaje metabólico fue normal.

A los 44 días de vida presentó crisis tónico-clónicas de corta duración, afebriles con electroencefalograma y potenciales evocados normales.

Estudio de Resonancia Magnética Nuclear Cardiaca (RNM): VI dilatado con función sistólica deprimida (FE52%). Miocardiopatía no compactada en VI medio y apical (relación no compactado/compactado &tgt; 2´3). VD normal

El estudio genético confirmó una deleción 1p36 y está pendiente el estudio de los progenitores.

A los seis meses de seguimiento, la miocardiopatía es dilatada DDVI 33 mm (Z=7), FE 42%. Se encuentra en tratamiento tónico diurético, vasodilatador y antiagregante en espera de una evolución imprecisa que pudiera llevar hasta un trasplante cardiaco.

Conclusión:

-La deleción terminal 1p36 está asociada a retraso del desarrollo psicomotor y anomalías congénitas.

-La presencia de miocardiopatía no compactada y rasgos dismórficos característicos facilitan el diagnóstico.

-La evolución de las alteraciones cardiacas descritas es incierta y el pronóstico de la miocardiopatía espongiforme será probablemente desfavorable.

13:40 **P714**

TELANGIECTASIAS HEMORRÁGICAS HEREDITARIAS O ENFERMEDAD DE RENDU-OSLER-WEBER.

A propósito de un caso.

David Zapata Hernández[1], Juan Francisco Pascual Gázquez[1], Daniel Calvo Martínez[1], J. Eloisa García Garro[1], Antonio Cervantes Pardo[1] y José Manuel Guía Torrent[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

La Enfermedad de Rendu-Osler-Weber es una displasia vascular multisistémica, autosómica dominante, caracterizada por la presencia de malformaciones arteriovenosas de cualquier localización. Se presenta más frecuentemente como epistaxis recurrente. Pueden presentar además hemorragia digestiva, pulmonar e intracraneal, cianosis y síntomas constitucionales. Su pronóstico es incierto, sobre todo en la población infantil. No se dispone de tratamientos eficaces para frenar la progresión de la enfermedad. El abordaje terapeútico es multidisciplinar. No existen protocolos de actuación. Actualmente se está investigando en la base genética.

Caso clínico: Paciente de 3 años y medio, de origen marroquí, que ingresó para estudio de cianosis. Entre los antecedentes personales se refiere un embarazo y parto sin incidencias. Episodio de cianosis generalizada a las 48 h de vida. Se detectó una fosa oval de 4mm. Estancamiento pondoestatural. Nuestra paciente consultaba por:

-Episodio de desvanecimiento coincidiendo con la defecación. Deposiciones líquidas y fiebre.

-Cianosis de un año de evolución.

Exploración física: Saturación de oxígeno del 75%. Resto de constantes normales. Cianosis cutaneo-mucosa. Tórax y abdomen normales. Acropaquias. Resto normal.

En las exploraciones complementarias destaca una analítica y radiografía de tórax normales. Ecocardiografía: fosa oval de 4 mm, y vena cava superior izquierda persistente. Tras la realización de cateterismos diagnósticos, y ante la sospecha de la presencia de fístulas arteriovenosas, se realizó una gammagrafía de perfusión pulmonar, que dió el diagnóstico. Se inició tratamiento con antagonistas del calcio (Amlodipino), suplementos nutricionales y oxigenoterapia domiciliaria. Se añadió ácido fólico y estrógenos tópicos. La cirugía y embolización parecen no estar recomendadas en nuestro caso. Se ha realizado seguimiento de la niña, y desde el inicio del tratamiento, se encuentra estable, con menor hipoxemia y sin otras complicaciones. Conclusión

Se presenta este caso por la afectación multisistémica de esta paciente y la actual limitación terapeútica, con el fin de conocer y dar a entender nuevas perspectivas para estos pacientes. Poco a poco se suman nuevas terapias como los inmunomoduladores o los inhibidores de receptores endoteliales.

Título imagen: Paciente con Enfermedad de Rendu-Osler-Weber

13:45 **P715**

SÍNCOPE CARDIOGÉNICO POR BLOQUEO AV.

Eva García Valle[1], Rocío Sancho Gutiérrez[1], María Teresa Leonardo Cabello[1], Jana Domínguez Carral[1], José Lorenzo Guerra Díez[1] y M. Teresa Viadero Ubierna[1]

[1]S. Pediatría Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria)

Introducción: El bloqueo auriculoventricular completo (BAVC), congénito o adquirido, es poco frecuente en la edad pediátrica. Clínicamente puede ser asintomático o presentarse en forma de fatiga, muerte súbita o síncope. El síncope tiene una elevada prevalencia en la edad pediátrica, siendo motivo frecuente de consulta en Urgencias. Aunque la mayoría de los casos son de origen benigno, un pequeño porcentaje puede deberse a patología cardiovascular grave.

Caso Clinico: Niña de 8 años trasladada a Urgencias por el 061 tras episodio sincopal. Durante el desayuno, presenta perdida de conciencia brusca, hipotonía inicial e hipertonía posterior y movimientos clónicos de varios minutos, sin periodo postcrítico. Durante el traslado se objetiva BAV 2º grado 2:1, avanzado con respuesta ventricular

de hasta 5:1 y BAVC de QRS estrecho. A su llegada a Urgencias se encuentra asintomática con FC 90lpm, TA 100/60 y ECG en ritmo sinusal, sin otras anomalías. Ecocardiograma normal. Se extrae analítica: hemograma, bioquímica y enzimas cardiacos, normales; estudio inmunológico, normal y serológico, M. pneumoniae IgM (+) e IgG (+). Destacan como antecedentes varios episodios sincopales previos (con estudio 2 años antes ECG, EEG y ECOCG normales) e historia de madre y hermana con síncopes de origen no filiado. Se traslada a Hospital de Referencia, donde permanece estable, en ritmo sinusal, con alguna racha de BAV 2º grado. El estudio electrofisiológico muestra ligera disfunción del nodo AV, implantándose marcapasos endocavitario modo VVIR.

Conclusiones: Ante un episodio sincopal debemos realizar una detallada anamnesis y exploración física que nos orienten hacia el origen del mismo. Es recomendable realizar un ECG con objeto de diagnosticar causas cardiacas que, aunque raras, pueden ser importantes y en ocasiones de presentación intermitente. Ante el hallazgo de un BAVC tendremos que descartar causas congénitas (nos siempre presentación neonatal) o adquiridas y valorar la indicación de implantar un marcapasos

Sábado, 18 de junio (12:30 - 13:05)

CUIDADOS INTENSIVOS.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

12:30 **P716**

PRONÓSTICO DEL ESTATUS CONVULSIVO EN UCIP: UN ESTUDIO DE 63 CASOS.

Yolanda Aparicio Jiménez[1], J. Carlos Flores González[1], Arturo Hernández González[1], Fernando Rubio Quiñones[1], Sebastián Quintero Otero[1], Almudena Alonso Ojembarrena[1] y Servando Pantoja Rosso[1]

[1]Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción: El EE es una emergencia médica que representa el 5-8% de los ingresos en UCIP y que si no se trata de forma rápida y adecuada puede conducir a daño neurológico. La morbi-mortalidad del estatus depende de tres variables: edad, causa y duración de la convulsión.

Objetivos: Analizar la epidemiología, características, tratamiento y morbi-mortalidad asociada al EE.

Material y método: Estudio retrospectivo, analizando las historias clínicas de pacientes que ingresaron en UCIP con diagnostico inicial de EE entre 2004 y 2010.

Resultados: Se incluyeron 63 de las 86 historias revisadas. Edad media de 27 meses, 54% varones. A su ingreso presentaron un PRIMS III medio de 1,6. Presentaban AP de interés un 68% (epilepsia conocida (35%), convulsión febril previa (23%), TCE (3,2%), malformación cerebral (12%), PCI severa (14%), metabolopatía (3,2%). Un 30% había presentado un estatus previo. La convulsión más frecuente fue la generalizada tónico-clónica (35%) seguida de la parcial secundariamente generalizada (27%) y la parcial compleja (22%). El sitio de atención inicial fue en un 42.6% en Urgencias/061, en un 26.2% estaban hospitalizados en una planta de pediatría y en un 31.1 % son trasladados desde otro hospital. La etiología más frecuente fue la idiopática/criptogénica con un 51% seguida del síndrome febril (25.4%) y de la infección del SNC (9.5%). Como primer fármaco se utilizó el DZP (46% por vía rectal), como segundo se repite DZP (96% iv) y el tercero la fenitoina o la perfusión de midazolam, considerándose el 20% como EE refractarios y precisando intubación un 20,6%. Al ingreso en la UCIP, en el 80% estaba yugulado el estatus y solo precisó tratamiento de mantenimiento. El 88.9% no presentaron secuelas neurológicas (GOS5), 1.6 % discapacidad moderada (GOS2), 3.2% estado vegetativo (GOS4) y 6.3% fueron exitus (GOS1).

Conclusiones: El estatus epiléptico es una causa frecuente de ingresos en nuestras UCIP y su evolución y morbi-mortalidad va a depender de que el tratamiento previo al ingreso haya sido adecuado y precoz. En nuestra serie, hubo un alto porcentaje de adherencia al protocolo terapéutico previo al traslado, consiguiendo yugular las crisis en un 80 %. En la etiología destaca la idiopática en los mayores y las febriles en los menores. Nuestra morbilidad y mortalidad se ajustan a lo publicado.

12:35 **P717**

INFECCIÓN POR PSEUDOMONAS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS DE TERCER NIVEL. REVISIÓN 10 AÑOS.

Jessica Guarino Narváez[1], Beatriz Guerrero Montenegro[1], Mª Teresa Romero Paniagua[1], Juan Luis Santos Pérez[1] y Pilar Azcón de Aguilar[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Introducción: Pseudomona aeuruginosa es uno de los patógenos nosocomiales más frecuente y de más alto riesgo causante de infecciones graves en unidades de cuidados intensivos.

Objetivos: Describir las infecciones causantes por Pseudomona aeruginosa en una unidad de cuidados intensivos pediátricos.

Material Y Métodos: estudio retrospectivo descriptivo sobre las infecciones por Pseudomona aeruginosa ocurrida en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos en el período 2000-2010. Análisis descriptivo de los datos y relación entre variables con el programa SPSS.

Resultados: La incidencia global de infecciones por pseudomonas es del 2.89% (51 casos), de un total de 1769 pacientes, con picos de incidencia en los años 2007 (5.17%), 2003 (4.42%) y 2001 (3.69%). La estancia media en la unidad de cuidados intensivos previa infección por pseudomonas fue de 11.28 días, y un PRISM medio al ingreso de 16,1, sin encontrarse relación entre gravedad en el PRISM y en el inicio de la infección. Se relacionó con ventilación mecánica el 69,4%; portadores de vía central en el 72,2% y con sondaje vesical el 69,4% (considerando un tiempo mínimo de 24 horas previa confirmación microbiológica). La localización más frecuente ha sido la respiratoria (47%), seguida de la bacteriemia (39,2%) de los que el 30% (6 casos) debutaron como sepsis, infección cutánea-quirúrgica (3.9%), infecciones líquido ascítico (3,9%), meningitis (1,96%), infección tracto urinario (1,96%) y gastroenteritis (1,96%). Presentaban antecedentes el 44,4% y el 99% de todos los casos habían recibido tratamiento antibiótico previo, cambiándose la terapéutica antimicrobiana en el 91,7% una vez confirmada la infección en cultivo y realizado el antibiograma. Los antibióticos más usados han sido los carbapenémicos (39,2%) y ceftazidima (19,6%). Se utilizaron drogas vasoactivas en el 72.2%; presentaron coagulopatía asociada el 41,7%, y signos de shock con fallo multiorgánico el 22.2% de los casos.

Conclusiones: Pseudomona aeruginosa es uno de los patógenos más frecuentes aisados en las unidades de Cuidados intensivos donde las patologías son más severas, los procedimientos más agresivos y por el uso indiscriminados de antibióticos. Debido a ello, las instituciones hospitalarias deben establecer medidas preventivas que disminuyan la incidencia de estas infecciones.

12:40 **P718**

MENINGITIS BACTERIANA EN UCIP. REVISIÓN DE 7 AÑOS.

María Teresa Domínguez Coronel[1], J. Carlos Flores González[1], Arturo Hernández González[1], Sebastián Quintero Otero[1], Fernando Rubio Quiñones[1] y Servando Pantoja Rosso[1]

[1]Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Objetivo: Comunicar los aspectos clínicos, terapéuticos y evolutivos de las meningitis graves ingresadas en nuestra UCIP los últimos 7 años.

Material y método: Revisión retrospectiva de los niños ingresados en nuestra UCIP con el diagnostico de meningitis bacteriana o tuberculosa al alta desde el año 2003 al 2010.

Resultados: Se incluyeron 31 pacientes, 58% varones; edad media 36 meses, 48% derivados de otros hospitales. El 10% presentó antecedentes personales de interés (válvula de derivación ventrículo-peritoneal, inmunodeficiencia, fractura craneal). El 26% recibió vacunación antineumocócica. La clínica se presentó como: fiebre (87%), vómitos (55%), meníngeos positivos (52%) convulsiones (39%) cefalea (29%)

y fontanela abombada (26%). PCR media de 17 mg/dl (DS:11). En LCR una mediana de 350 leucocitos (rango intercuartileo: 70-2400), 90% PMN (rango intercuartileo 62-95), una media de 27 mg/dl de glucosa (DS: 27) y 188 proteínas (DS: 150) .En el 55% se realizaron pruebas de neuroimagen siendo patológico en 42% de ellas. El 68% se diagnosticó etiológicamente: meningocócica (6,5%) neumocócica (45%), tuberculosa (3%,) E. coli (un niño con sistema valvular) S. aures (un niño con celulitis periorbitaria) y S. agalactiae (dos niños de 2 meses). Se excluyeron los casos de sepsis con meningitis meningocócica.

El 20% recibió monoterapia antibiótica, el 80% biterapia y el 75% corticoterapia. Estancia media 8 días. El 81% tuvo complicaciones: 26% convulsiones, 26% HIC, 20% SIADH, 3% infarto cerebral y 7% fiebre persistente. El 26% tuvo secuelas al alta y el 13 % fue exitus.

Conclusiones: La vacunación no protege contra todas las cepas que producen meningitis. Recordar que la ausencia de irritación meníngea (50% en nuestra serie) no excluye el diagnostico de meningitis. Alto porcentaje de resultados etiológicos positivos 68%, con una incidencia de S. Neumoniae mayor de lo esperado y lo publicado en otras series (45%). La mayor incidencia de complicaciones puesta de manifiesto por las pruebas de neuroimagen fue en el grupo de meningitis tuberculosa. Nuestras complicaciones, secuelas y mortalidad se ajustan a lo publicado, sobretodo valorando que nuestro germen más frecuente es el neumococo. La no disponibilidad de realizar gram en nuestro Centro se traduce en un alto porcentaje de biterapia.

12:45 **P719**

HIPERTERMIA MALIGNA EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO.

Eva Vierge Hernán[1], Rocío Hidalgo Cebrián[1], María José Solana García[1], Pilar Virginia Cobo Elorriaga[1], Ana Castillo Serrano[1] y Jorge Huerta Aragonés[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: La hipertermia maligna es una entidad rara, de herencia autosómica dominante, producida por una alteración genética del músculo esquelético que predispone a una respuesta metabólica exagerada ante algunos agentes como los anestésicos inhalados y los relajantes musculares despolarizantes.

La mutación aparece en el gen que codifica la proteína estructural del canal liberador de calcio del retículo sarcoplásmico (receptor de rianodina).

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 14 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, sometido a una intervención por abdomen agudo por un divertículo de Meckel. Tras la inducción anestésica con succinilcolina y sevofluorane inhalado presentó hipertermia (41ºC), rigidez muscular y aumento del CO2 espirado en la capnografía. En la analítica destacó creatinina 1.46 mg/dL, potasio 6.1 meq/L, CPK 509 U/L, INR 1.73 seg y PaCO2 de 88 mmHg. Ante la sospecha de hipertermia maligna, se inició tratamiento con dantroleno que se mantuvo durante 36 horas. El paciente además precisó soporte inotrópico con adrenalina y noradrenalina durante 24 horas por shock distributivo, hiperhidratación y diuréticos para prevención del fallo renal por mioglobinuria y corrección de los trastornos hidroelectrolíticos para tratamiento de las arritmias. La CPK presentó una cifra máxima de 32.690 UI/L y la mioglobina fue mayor de 3000 µg/L. El paciente evolucionó favorablemente siendo dado de alta de la UCIP a las 96 horas de ingreso.

Conclusiones: La hipertermia maligna es un trastorno potencialmente letal que requiere un diagnóstico precoz.

La clínica se caracteriza por hipertermia, rigidez muscular, hipercapnia y acidosis metabólica en un paciente con antecedentes de uso de agentes desencadenantes.

El tratamiento de elección es el dantroleno, un derivado de hidantoina que bloquea la liberación de calcio del retículo sarcoplásmico.

El diagnóstico de confirmación se realiza mediante test de contracción muscular in vitro y estudios genéticos.

12:50 **P720**

LUXACIÓN ANTEROPOSTERIOR C1-C2.

Victoria Díez Bayona[1], Jorge Álvarez García[1], Ana Herrero Varas[1], Ángel Hidalgo Ovejero[1], Serafín García Mata[1] y Mercedes Herranz Aguirre[1]

[1]Hospital Virgen del Camino, Pamplona/Iruña (Navarra)

Antecedentes y objetivos: La luxación anteroposterior C1-C2 es una infrecuente lesión postraumática de pronóstico letal en la casi totalidad de los pacientes. Describimos un caso de una paciente con dicha lesión con evolución favorable.

Descripción: Paciente 3 años politraumatizada tras accidente de tráfico por colisión frontal. Extraída del vehículo inmovilizada, inconsciente y en parada respiratoria. Tras ventilar con ambú recupera la respiración espontánea. Se coloca collarín cervical. Se sigue protocolo A-B-C-D: normal. Exploración física: hematomas y erosiones en distintas localizaciones. Resto de exploración física normal. Exploración neurológica grosera normal. TAC craneal y Ecografía abdominal: normales. Rx de tórax: contusión pulmonar izquierda. Rx de extremidad superior derecha: fractura en tallo verde del tercio proximal del húmero. Rx y TC cervical: desplazamiento anterior y central del atlas respecto al axis y aumento del espacio prevertebral, sin imágenes de fractura. Ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos. Traumatología Infantil coloca un halo cervical provisional, posteriormente se cambia por jackett conectado al halo, que es reajustado a los cinco días de la primera intervención, recambiado al mes y medio y retirado a los 5 meses, con clínica y controles radiológicos correctos en todo momento, manteniéndose una distancia entre la cara posterior del arco anterior del atlas y la cara anterior de la apófisis odontoides de unos 7 mm.

Electromiograma realizado a los 4 meses del accidente: lesión preganglionar en las raíces C5, C6 y C7 izquierdas que se traducen clínicamente en ausencia de flexión del codo y de movilidad del hombro de dicha extremidad.

Conclusiones: Las lesiones de la columna cervical son alteraciones potencialmente graves que deben ser descartadas en todo paciente politraumatizado, con el fin de realizar un tratamiento precoz de las mismas y evitar graves complicaciones neurológicas. Existen pocos casos publicados en la literatura de supervivencia tras esta lesión ya que son potencialmente mortales. Llama la atención la escasa afectación neurológica secuelar de la paciente.

12:55 **P721**

DAÑO CEREBRAL NO ACCIDENTAL COMO INDICADOR DE MALTRATO INFANTIL.

Noelia González Pacheco[1], Marta Soria López[2], Jimena Pérez Moreno[1], Beatriz Garrido Conde[1], Jorge López González[3] y Santiago Mencía Bartolomé[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, [2]Fundación Hospital Alcorcón, Alcorcón (Madrid) y [3]Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid)

Introducción: El "daño cerebral no accidental" es la causa más frecuente de muerte no natural en la infancia. El "síndrome del lactante zarandeado" se produce por movimientos de sacudidas con lesiones intracraneales secundarias. Se presentan 3 casos con lesiones similares pero diferente presentación y desenlace.

Caso 1: Lactante de 37 días. Episodio de apnea, seguido de crisis de hipertonía generalizada, chupeteo y pedaleo. No antecedente traumático. Exploración física (EF): Fontanela anterior abombada. Pupilas puntiformes, reactivas. Hiperreflexia y leve hipertonía de miembros inferiores. Anemización de 4 g/dL de Hb en 8 horas. RMN cerebral: hematoma subdural (HSD) izquierdo, cefalohematoma derecho. Fondo de ojo (FO): hemorragias retinianas bilaterales. Serie ósea: fracturas de 8,9 y 10ª costillas con callo óseo.

Caso 2: Lactante de 5 meses. Alteración del nivel de conciencia y pausas de apnea. Presentó movimientos rítmicos de miembros superiores, con posterior decaimiento y escasa respuesta a estímulos. No antecedente traumático. EF: Glasgow 13, alternando fases de obnubilación e irritabilidad; hipotonía, reflejos exaltados y pupilas isocóricas. TC craneal: HSD interhemisférico, hemorragia subaracnoidea e infartos agudos corticales. FO: hemorragias retinianas y hemovitreo bilateral. Serie ósea normal.

Caso 3: Lactante de 9 meses. Fiebre de 2 días, vómitos, decaimiento y somnolencia progresivos. Los padres refieren traumatismo craneal leve tras caída hace 3 días. EF: Glasgow 7, rigidez de nuca. Petequias generalizadas. Hemograma: 10.000 plaquetas. PL: líquido xantocrómico a tensión. RMN cerebral: HSD, hidrocefalia y daño axonal difuso. FO: hemorragias retinianas bilaterales. Aspirado de médula ósea: trombopenia periférica. Diagnóstico: púrpura trombocitopénica idiopática.

Comentarios: La presencia en niños de síntomas de daño cerebral difuso, HSD y hemorragias retinianas sin historia de traumatismo accidental, siempre debe hacer sospechar maltrato. Se deben tomar las medidas legales lo antes posible y realizar un estudio exhaustivo para descartar otras causas. Estos casos son ejemplos de tres posibilidades diferentes: en el primero se descarta patología subyacente, negando los padres la posibilidad de maltrato; en el segundo se demuestra el maltrato por parte de la cuidadora y en el último existe una patología que explica las lesiones.

13:00 **P722**

OBSTRUCCIÓN GRAVE DE VÍA AÉREA POR LINFANGIOMA LINGUAL TRAS INFILTRACIÓN DE OK-432.

Antonio Segado Arenas[1], J. Carlos Flores González[1], Roberto Corral Merino[1], Fernando Rubio Quiñones[1], Sebastián Quintero Otero[1] y Arturo Hernández González[1]

[1]Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción: Los linfangiomas son malformaciones congénitas de los vasos linfáticos. Son neoplasias benignas muy raras. Las opciones de tratamiento incluyen la escisión quirúrgica y la inyección de agentes esclerosantes. El OK-432 se ha convertido en el tratamiento de primera línea para los linfangiomas dados los buenos resultados obtenidos y la seguridad en pacientes pediátricos.

Objetivo: Describir las complicaciones de la terapia esclerosante con OK-432, que a pesar de ser un tratamiento eficaz y seguro, puede dar lugar a efectos adversos que comprometan la vida de los pacientes.

Caso clínico: Niño de 5 años diagnosticado de linfangioma microquístico, localizado en hemilengua derecha y extensión hasta suelo de la boca. Presenta macroglosia moderada que no impide la mordida completa, no obstruye vía aérea ni impide la deglución. Tras descartar malformación vascular asociada, se realiza inyección intralesional de OK-432. Dos horas después del tratamiento, presenta de forma brusca una inflamación importante de la lengua, que protuye ocupando toda la cavidad bucal, imposibilitando el habla y dificultando ladeglución. Simultáneamente, comienza con tos, estridor inspiratorio y taquipnea, por lo que ingresa en la unidad de cuidados intensivos pediátricos. Se inicia tratamiento antiinflamatorio con corticoides sistémicos, a pesar de lo cual persiste la inflamación de la lengua y la dificultad respiratoria severa, lo que obliga a realización de intubación nasotraqueal urgente mediante fibrobroncoscopia. Al 5º día de ventilación mecánica (VM) se realiza traqueostomía temporal, con el fin de realizar una retirada progresiva de la VM. La evolución fue tórpida, con regresión de la inflamación lingual a partir del 9º día y total regresión a su tamaño original al 15º día, tras lo cual, se retiró la cánula de traqueostomía el día 18º.

Conclusiones: A pesar de la baja incidencia de reacciones adversas graves del OK-432 como tratamiento de primera línea en linfangiomas de localización lingual, su potencial gravedad pudiendo incluso llegar a amenazar la vida del paciente, debería obligar a un seguimiento muy estrecho de estos pacientes en el postoperatorio por un equipo experto en vía aérea incluso la valoración de realización de una traqueostomía electiva preoperatoria en casos seleccionados.

13:05 **P723**

DENERVACIÓN CARDIACA IZQUIERDA Y SÍNDROME DE QTLARGO EN EL NIÑO, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Eva Domínguez Bernal[1], Elena Álvarez Rojas[2], Ana Coca Pérez[2], César Pérez-Caballero Macarrón[2], José Luis Vázquez Martínez[2] e Inmaculada Sánchez Pérez[2]

[1]Hospital General, Segovia y [2]Hospital Ramón y Cajal, Madrid

Objetivo: Presentar un caso de Síndrome de Jervell and Lange-Nielsen, variante más severa y rara del Síndrome QT Largo (SQTL), que asocia sordera. Se dá por una mutación de los genes KCNQ1 (90%) o KCNE1, heredada con carácter autosómico recesivo. Los episodios de arrítmias suelen desencadenarse por emociones o ejercicio. Los niños con SQTL tienen mayor riesgo que las niñas de presentar un evento cardiaco letal o casi letal durante la infancia. Un QTc >500ms y el antecedente de síncope son factores de riesgo para ellos, mientras el síncope sólo lo es para ellas. Los ß-bloqueantes son eficaces en la mitad de los casos, y una cuarta parte tienen episodios cardiacos potencialmente letales a lo largo de su vida a pesar del tratamiento. La colocación precoz de un Desfibrilador Automático Implantable (DAI) debe considerarse.

Caso clínico: Niño ecuatoriano de 3 años de edad diagnosticado de Síndrome de Jervell Lange-Nielsen, (variante del SQTL congénito con sordera neurosensorial) y episodios sincopales de repetición desde el primer año de vida, trasladado al Servicio de Cardiología de nuestro Hospital para tratamiento. Antecedentes familiares: padres consanguíneos de 2º grado, hermana asintomática. Las pruebas complementarias confirmaron el SQTL con QT corregido 620 ms y ausencia de cardiopatía estructural. El estudio genético confirmó la mutación homocigota del gen KCNQ1 en el paciente y la mutación heterocigota en la hermana. Clínicamente el niño presentaba frecuentemente síncopes en situaciones de estrés, con rachas de taquicardia ventricular (TV) polimorfa catecolaminérgica.

Resultados y conclusiones: La monoterapia con ß-bloqueante (atenolol) no fue efectiva, tampoco asociada a un marcapaso AAI ni al DAI, por lo que se indicó denervación simpática cardiaca izquierda, que ha controlado hasta la fecha la arritmia ventricular potencialmente letal. La simpatectomia, último escalón terapeútico, se asocia a los previos.

Sábado, 18 de junio (12:30 – 14:00)

NEONATOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

12:30 **P724**

ESCLEROCÓRNEA CONGÉNITA BILATERAL.

María Victoria González Cortés[1], Mario Ferrer Vázquez[1], M. Ana Esparza Sánchez[1], Francisca Pelechano Ribes[1], Montserrat Amat Bou[1] y Laura Segura Navas[1]

[1]Hospital General, Castellón de la Plana/Castelló de la Plana (Castellón)

La Esclerocórnea es una anomalía congénita en la que parte de la córnea está sustituida por tejido escleral. Puede ser periférica o total. Generalmente es bilateral, infrecuente y asimétrica. Con frecuencia el espesor corneal está aumentado y a veces cursan con Glaucoma o Hipertensión ocular.

Presentamos el caso clínico de un recién nacido, cuyos antecedentes familiares incluyen madre fumadora de 2 cigarrillos al día y padre con hipoacusia bilateral adquirida de causa desconocida (intervenido quirúrgicamente) e HTA de origen no renal. Se trata de una gestación controlada sin patologías (incluyendo Serología STORCH normal), obtenida mediante FIV con semen procedente del padre. El parto fue a término por cesárea.

A la exploración física, no se detectan rasgos dismórficos faciales, pero se objetiva opacidad corneal bilateral, sin posibilidad de distinguir ambas pupilas. No presenta fotofobia y los movimientos oculares son correctos. El resto de la exploración física y la somatometría fueron adecuados. Ante la sospecha de Glaucoma Congénito Bilateral, se decide su ingreso en la sala de Neonatología para completar el estudio, donde se le realiza una analítica básica que resulta normal. Solicitamos una Interconsulta a Oftalmología, que nos informa de edema corneal bilateral, Buftalmus izquierdo y Pannus superior izquierdo y nos indica el traslado al Hospital de referencia, ante la misma sospecha.

En el Hospital de referencia, ampliaron el estudio de lesiones anatómicas de la línea media, sin encontrar malformaciones asociadas. Descartaron el diagnóstico de Glaucoma Congénito Bilateral y confirmaron el diagnóstico de Esclerocórnea Congénita Bilateral. Ha sido intervenido quirúrgicamente mediante transplante de córnea del ojo izquierdo con éxito y se encuentra a la espera de la misma intervención en el ojo derecho.

Como discusión, es muy importante la rapidez de actuación en estos pacientes, pues existe riesgo de ceguera congénita ante la ausencia de estimulación nerviosa de ambas retinas. A pesar de que la mayoría de los casos son esporádicos, existen casos de transmisión autosómica y de alta penetrancia, así como de asociación con la Anomalía de Peters; por lo tanto, se podría intentar su diagnóstico genético en familias de riesgo.

Título imagen: Detalle ojos .

12:35 **P725**

EMBARAZO CONTROLADO TARDÍAMENTE: ¿SE ASOCIA A UN AUMENTO DE RIESGO PERINATAL?.

Vanesa Segarra Rey[1], Mari Carmen Vidal Palacios[1], Carles García Roca[1], Ana Filgueira Pose[1], Olga Cadevall Solé[1] y Ana Nevot Flor[1]

[1]Hospital Son Llàtzer, Palma de Mallorca (Baleares)

Objetivos: Describir las características de los embarazos controlados tardíamente (a partir de la 15 semana de gestación (SG). Conocer si tienen mayor morbilidad del recién nacido (RN) en el parto y en el periodo perinatal inmediato. Determinar y analizar la procedencia, los antecedentes obstétricos y el abuso de tóxicos durante el embarazo.

Métodos: Estudio descriptivo prospectivo, analizando el registro de la historia perinatal de nuestro Hospital de todos los partos del 1 de octubre de 2010 al 31 de diciembre de 2010, los partos de los embarazos controlados tardíamente.

Resultados: Durante el periodo estudiado se registraron 55 gestaciones con inicio de los controles tardíamente (8% del total de partos). Iniciaron el control entre la 15 y 20 SG 18 (32,7%), entre 21 y 27 SG 9 (16,4%), a partir de 27 SG 12 (21,8%), no controlados 6(10,9%) y con mal control (no asistencia a alguna o varias visitas) 10 (18,2%). La mayoría ya tenían más de un hijo, 43 (78,2%) y eran primíparas 12 (21,8%). Habían tenido una Interrupción voluntaria de embarazo o más previas 8 gestantes (14,5%). El consumo de tóxicos durante el embarazo se constató en 12 de las madres (21,8%), se desconocía en 12 (21,8%) en la mayoría de casos por barrera idiomática y no tomaron tóxicos 31 (56,4%). La procedencia de la madre era mayoritariamente de Europa 17 (30,9%) de las cuales 13 eran españolas (23,6%), de África 16 (29,1%), América del Sur 10 (18,2%), desconocemos la procedencia de 8 (14,5%) y el resto de Asia. Requirieron ingreso en periodo postnatal inmediato 14 (25,5%) de los niños nacidos de embarazos de control tardío, y no requirieron ninguna intervención 41 (74,5%). Al compararlo con los RN con adecuado control solo ingresaron 103 (16,4%) que por baja potencia no se ha encontrado significación estadística. Comparando los recién nacidos de peso inferior o igual a 2500g se ha obtenido un aumento de riesgo del 4,79 en los niños de gestaciones de control tardío, OD 4,79 (1,13-19,95) p=0,01.

Conclusiones: Los RN de gestaciones controlados tardíamente tienen casi 5 veces más riesgo de sufrir un peso inferior o igual a 2500g que los RN de embarazos control adecuado. La mayoría de las madres iniciaron el control en las primeras semanas del segundo trimestre y durante tercer trimestre. Con más frecuencia eran de procedencia española seguidas del continente africano. En su mayoría no eran primíparas y no abusaban de tóxicos.

12:40 **P726**

RUPTURA ESPLÉNICA NEONATAL

María Solo de Zaldívar Tristancho[1], Concepción Baquero Gómez[1], Marta Correa Vela[1] y Blanca Alías Álvarez[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La ruptura del bazo en el período neonatal es poco frecuente y el diagnóstico precoz es fundamental debido a su alta mortalidad. La presencia de signos de shock hemorrágico o hemoperitoneo son muy sugestivos de lesión intraabdominal hepática o esplénica. La ecografía y la TC pueden ayudar en el diagnóstico. El manejo

debe ir dirigido a estabilizar al paciente evitando, en la medida de lo posible, la esplenectomía.

Caso clínico: Varón recién nacido, de 4 kg de peso y 22 horas de vida, sin antecedentes obstétricos de interés, que ingresa por anemia. A su ingreso muestra intensa palidez cutáneo-mucosa, polipnea, hipotonía y distensión abdominal. El hemograma muestra una hemoglobina de 5.9 g/dl, estudio de coagulación normal. Ante la sospecha clínica de shock hemorrágico y hemoperitoneo se realiza ecografía abdominal que muestra imágenes compatibles con ruptura esplénica. Confirmado el diagnóstico se consensua con cirugía pediátrica mantener una actitud expectante y tratamiento de soporte con transfusiones repetidas de concentrado de hematíes y soporte inotrópico. La evolución posterior fue favorable.

Discusión: La ruptura esplénica neonatal es muy infrecuente y entre las causas se describen aquellas situaciones que originan esplenomegalia/hiperesplenismo, malformaciones vasculares o del parénquima esplénico y partos traumáticos. La ruptura esplénica en ausencia de factores predisponentes también ha sido descrita. En nuestro caso salvo un parto instrumental en un recién nacido macrosoma, no se han hallado otras causas posibles de la lesión.

Conclusiones: La ruptura del bazo en el período neonatal es muy infrecuente pero se asocia a una alta mortalidad. La presentación clínica generalmente es bifásica, suele existir un periodo de latencia entre el nacimiento y la aparición de los síntomas. La triada clásica de anemia aguda, distensión abdominal y hemoperitoneo no está presente en todos los casos pero cualquiera de estos signos por separado es muy sugestivo de lesión intraabdominal. La ecografía y la TC abdominal son muy útiles para confirmar el diagnóstico y son también útiles en el seguimiento del paciente. El tratamiento de soporte es primordial. Dada la función inmunológica del bazo la esplenectomía hoy día, se convierte en la última opción.

12:45 **P727**

ACIDEMIA METILMALÓNICA DE PRESENTACIÓN NEONATAL CON HIPERAMONIEMIA.

Patricia Sánchez Blázquez[1], Marta Sapiña Rico[1], Dolors Esteban Oliva[1], Marc Roguera Sopena[1], Wifredo Coroleu Lletget[1] y Guillem Pintos Morell[1]

[1]Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona)

La hiperamoniemia y acidosis metabólica neonatal junto con manifestaciones clínicas inespecíficas (como rechazo del alimento, hipotonía, vómitos…) constituye una forma de presentación frecuente de las acidemias orgánicas clásicas. Presentamos dos pacientes con déficit de metilmalonil-CoA Mutasa resistente a la vitamina B12 (MUT0) con evolución clínica muy diversa.

El primer caso trata de una neonata de 41 semanas de gestación y peso de 2800 g. A las 48 horas de vida presenta una neumonitis por adenovirus que requiere ingreso, durante el que se detectan extrasístoles ventriculares que motivan un estudio completo de este hallazgo. En el estudio de ácidos orgánicos en orina destaca una excreción de ácido metilmalónico de 9000 µmol/mol creat, motivo por el que se ingresa a los 2 meses de vida, estando asintomática, para completar el estudio metabólico. Presenta acidosis metabólica con pH de 7,26 y bicarbonato de 22,2 mmol/L, y niveles de amonio de 171 µmol/L. Ante el diagnóstico de acidemia metilmalónica, se inicia tratamiento con vitaminaB12, carnitina, Carbamil glutamato y Benzoato sódico consiguiendo una normalización de los valores analíticos. Posteriormente presenta un buen control metabólico, persistiendo asintomática al año de vida.

El segundo caso trata de un neonato de 41 semanas de gestación y peso de 2955 g, que desde las primeras horas de vida presenta hipotonía, hipoactividad y rechazo del alimento. En el estudio analítico destaca amonio de 398 µmol/L, excreción de ácido metilmalónico en orina de 2000 µmol/mol creat, y una acidosis metabólica con pH de 7,32 y bicarbonato de 14 mmol/L. A pesar de iniciar el mismo tratamiento que en el caso anterior, presenta respuesta parcial a este, con cuadros infecciosos intermitentes acompañados de neutropenia y descompensación metabólica. Fallece a los 3 meses de vida por fallo multiorgánico.

El hallazgo de una hiperamoniemia debe hacer sospechar una acidemia orgánica, sobretodo en presencia de acidosis metabólica. Remarcamos una evolución clínica y respuesta al tratamiento diferente a pesar de presentar mutaciones del mismo gen, debido probablemente a factores genéticos y/o metabólicos asociados aun desconocidos. En el primer caso, el hallazgo de una arritmia ventricular determinó el estudio metabólico precoz, quedando la incógnita de si esta manifestación está en relación con la enfermedad de base.

12:50 **P728**

COINCIDENCIA DE DIABETES NEONATAL, ATRESIA DE VÍAS BILIARES Y FIBROSIS QUÍSTICA EN GEMELOS.

M. Esther García Rodríguez[1], Elisa García García[1], Antonio Pérez Sánchez[1], Pilar Rojas Feria[1], María Celeste Pedregal Solano[1] y Antonio Pavón Delgado[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Caso Clínico: Embarazo gemelar a partir de fecundación in vitro con semen de donante. Madre de 38 años con diabetes pregestacional. Parto inducido a las 35 semanas por CIR de ambos gemelos, termina en cesárea, no precisan reanimación, pesos 1316 y 1404g. Desde el ingreso presentan hiperglucemia mal controlada con la terapia insulínica habitual (perfusión iv continua), llegando a implantarse bomba para infusión subcutánea de insulina. Los datos clínicos y analíticos son compatibles con diabetes mellitus neonatal, aunque el estudio de las mutaciones conocidas (genes ABCC8 y KCNJ11) resultó negativo. Desde la semana de vida presentan cuadro de colestasis realizándose gammagrafía hepatobiliar, colangiografía y biopsia hepática que confirma diagnóstico de atresia de vías biliares extrahepáticas en fase de proliferación ductular (estadío II de Landing), practicándose portocolecistostomía. A partir de entonces la evolución es tórpida con empeoramiento y deterioro progresivos, concurriendo procesos sépticos que llevan a la necesidad de ventilación mecánica agresiva y siendo finalmente éxitus por fallo respiratorio agudo, el primer gemelo a los 3 meses y medio de vida y el segundo a los 5 meses. Éste último fue además diagnosticado mediante RNM la semana previa al fallecimiento de hidrocefalia triventricular por estenosis del acueducto de Silvio. El estudio postmorten de ambos añade el diagnóstico anatomopatológico de fibrosis quística con grave desestructuración del páncreas que carece por completo de componente exocrino. Se encuentran muy aislados islotes endocrinos, hecho que podría explicar la diabetes.

Discusión: Se presenta un excepcional caso de concurrencia de varias patologías en un par de gemelos. Aunque no se disponía de muestra para estudio de mutaciones de fibrosis quística, los hallazgos anatomopatológicos son concluyentes. Así mismo, histológicamente los hallazgos de atresia de vías biliares en nuestros casos no se corresponden con los típicos que aparecen en ciertos casos esporádicos de fibrosis quística, luego podría tratarse de entidades independientes. Aunque el estudio de las mutaciones conocidas de diabetes neonatal permanente resultaron negativos, clínica e histológicamente es difícil pensar que se tratara de casos transitorios. Por último destacar la importancia del estudio necrópsico en casos de evolución tórpida e inexplicable.

12:55 **P729**

QUISTE DE OVARIO COMPLICADO EN RECIÉN NACIDO PRETÉRMINO.

Nicola Portolani[1], Marta Balart Carbonell[1], Elisabet Algans Escapa[1], Marcela Escanciano Moggia[1], Eduardo Marcelo Fernández Busamra[1] y Dolores Muro Sebastián[1]

[1]Clínica Corachan, Barcelona

Introducción: La incidencia de los quistes de ovario clínicamente significativos es de 1/2500 de fetos femeninos y se consideran fisiológicos hasta 20mm de diámetro en recién nacidas.

Menos del 10% presentan complicaciones que requieran intervención.

Caso Clínico: Gestante de 37 años sin antecedentes de interés que presentó amenaza de parto prematuro a las 30 semanas .

En el control ecográfico se detecta quiste de ovario izquierdo de 20mm de diámetro que no consta en los controles posteriores. Gestación sin otras incidencias.

Acude a las 33+2 semanas por dinámica uterina y dilatación cervical de 5-6cm. Se decide realizar cesárea por presentación de nalgas. Test de Apgar 7/9/10. PN :2320gr.

La recién nacida presenta importante distensión abdominal con abdomen blando y depresible, no doloroso a la palpación, con masa palpable que ocupa flanco izquierdo. Resto de la exploración normal.

Se realiza Rx abdomen que muestra ausencia de aireación en flanco izquierdo con desplazamiento contralateral de asas intestinales . En control a las 12 horas de vida se evidencia patrón opuesto con ausencia de aireación en hemiabdomen derecho con asas intestinales desplazadas en flanco izquierdo.

Realiza primer meconio a las 10 horas de vida sin mejoría de la clínica abdominal.

Se realizan ecografía abdominal que muestra masa quística anecóica intraperitoneal de 65x56x35mm (59cc) de probable origen ovárico, y enema opaco que resulta normal.

Se decide iniciar alimentación enteral por sonda oro-gástrica con regular tolerancia debido a retenciones biliosas .

Consensuado con el Servicio de Cirugía Pediátrica se decide intervención quirúrgica a los 4 dias de vida mediante laparotomía transversa hallando formación quística gigante de 60mm de diámetro que engloba ovario izquierdo y que se reseca.

Se reinicia alimentación enteral a las 24h postintervención con óptima tolerancia.

La Anatomía patológica informa de cistoadenoma seromucoso unilocular benigno.

Conclusiones:

Los quistes de ovario pueden ocasionar patología abdominal aguda aun sin el antecedente de su presencia en límites patológicos (>20mm) en ecografías obstétricas.

13:00 **P730**

NEONATO DE 15 DÍAS DE VIDA CON TUMEFACCIÓN DE RODILLA Y CODO DERECHOS.

Ana María Sastre Morote[1], Bárbara Fernández Domínguez[1], Mª Ángeles Tormos Muñoz[1], Francisco Javier Estañ Capell[1] y Carlos de Paredes Cencilio[1]

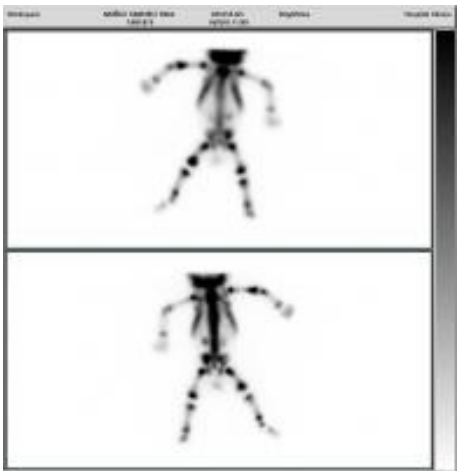
[1]Hospital Clínico Universitario, Valencia

Introducción: La osteomielitis neonatal es una entidad muy poco frecuente con incidencia cada vez menor. La siembra hemática es el mecanismo más común y Staph. aureus el principal agente causal.

Caso clínico: Primera gestación de una madre de 29 años. Embarazo controlado, sin enfermedades ni hábitos tóxicos. Colonización por Strep. agalactieae desconocida. A la edad gestacional de 34 semanas + 2 días tiene lugar parto espontáneo, vía vaginal. Presentación cefálica. Amniorrexis artificial. Líquido claro. No rotura prolongada de membranas. Apgar 9/10. Peso al nacimiento de 2.280 g. Exploración clínica y control analítico iniciales normales. Se canaliza vía periférica para administración de fluidos por P.A. diastólica límite. A los 6 días de vida comienza con clínica de sepsis, aislándose en sangre Staph. aureus, sensible a gentamicina, y elevación de la PCR. LCR normal. Se trata inicialmente con ampicilina y gentamicina i.v. dejándose a los 5 días en monoterapia con gentamicina ante buena respuesta inicial. Tres días después se aprecia tumefacción y eritema de codo y rodilla derechos, con disminución de la movilidad activa, sobre todo del miembro superior (pseudoparálisis de Erb), nuevo aumento de la PCR y persistencia de Staph. aureus en sangre. La ecografía descarta afectación articular. En la radiografía se observa reacción perióstica de la diáfisis distal de fémur y húmero derechos. La gammagrafía con Tc99 confirma un aumento de captación en éstas localizaciones. Se administra tratamiento antibiótico i.v. con cefotaxima y vancomicina durante una semana, posteriormente con cloxacilina i.v. hasta completar 4 semanas, con buena respuesta clínica, disminución de los parámetros infecciosos en sangre y negativización del hemocultivo.

Comentarios: Las manifestaciones clínicas de la osteomielitis en época neonatal pueden ser muy sutiles. Se debe sospechar ante la aparición de celulitis, inmovilidad de un miembro, absceso subcutáneo o inflamación a nivel de la articulación. La gammagrafía con Tc m99 de tres fases, es la prueba de elección para el diagnóstico precoz, aunque es poco específica. Es importante un rápido diagnóstico y tratamiento para evitar la afectación del cartílago de crecimiento y posterior alteración del desarrollo del hueso.

Título imagen: Gammagrafía ósea con Tc m99, fase tardía



13:05 **P731**

AVANCE TERAPÉUTICO EN UNA MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA DE LA VENA DE GALENO EN LA EDAD NEONATAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Blanca Alías Álvarez[1], Concepción Baquero Gómez[1], María Solo de Zaldívar Tristancho[1], Paula Méndez Abad[1], Gema Calderón López[1] y Antonio Pavón Delgado[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: Una malformación arteriovenosa cerebral de la vena de Galeno es una patología de la edad neonatal poco frecuente pero grave por la posibilidad de ocasionar insuficiencia cardiaca severa e incluso la muerte y con escasas posibilidades terapéuticas hasta el momento.

Desarrollo del caso clínico: Se trata de un neonato mujer que ingresa en la UCI Neonatal de nuestro Centro Terciario por diagnostico prenatal de MAV (malformación arteriovenosa) cerebral confirmándose mediante angioRNM cerebral una dilatación aneurismática de la vena de Galeno con senos durales ensanchados, un marcado aumento de calibre del polígono de Willis y una maraña de vasos a nivel de astas occipitales y atrios de ventrículos laterales. La paciente desarrolla una insuficiencia cardiaca progresiva precisando intubación orotraqueal, conexión a ventilación mecánica y perfusión continua de drogas inotrópicas al sexto día de vida. Ante la imposibilidad de abordaje neuroquirúrgico invasivo se valora la posibilidad de embolizacion de la MAV mediante Neurorradiologia intervencionista. Tras dos sesiones de embolizacion con implantación de material protésico tipo "Coils" en el aneurisma de la vena de Galeno y cierre de multiples fistulas arteriovenosas mediante derivados de cianoacrilato se observa mejoría de la clínica de insuficiencia cardiaca de la paciente permitiendo destete del ventilador así como la suspensión de drogas vasoactivas. Es dada de alta a su domicilio a los 36 dias de vida sin precisar medicación. En el seguimiento a los 8 meses de vida se observa un correcto desarrollo psicomotor con discreto enlentecimiento de la respuesta motora en hemicuerpo derecho y adquisición de habilidades adecuada a la edad de la paciente.

Conclusiones: El tratamiento de la MAV de la vena de Galeno con repercusión sistémica mediante embolización es una opción terapéutica eficaz y segura. El abordaje de estos pacientes debe ser multidisciplinar.

13:10 **P732**

ESTRIDOR LARÍNGEO COMO PRESENTACIÓN DE CARDIOPATÍA CONGÉNITA.

Isabel María Navarro Orenes[1] y Honorio Sánchez Zaplana[1]
[1]Hospital General Universitario, Alicante/Alacant (Alicante)

Introducción: La causa más común de estridor laríngeo en los recién nacidos es la malformación en la vía aérea, siendo dentro de éstas la más frecuente la laringomalacia, asociada o no a sd.polimalformativos. Otras causas menos frecuentes de estridor son las variaciones anatómicas del arco aórtico (anillos vasculares o arco aórtico derecho), que comprimen vía aérea y digestiva.

Caso clínico: RNT/AEG que ingresa por dificultad respiratoria tras llanto disfónico al nacimiento, que obliga a intubación y conexión a ventilación mecánica. Tras extubación estridor inspiratorio y disfonia. EF:coloración racial, orejas rotadas y de implanatación baja, exoftalmos leve, raiz nasal ancha, filtrum largo, paladar ojival, retromicrognativa, pliegue nucal redundante con cuello corto. Soplo sistólico III/VI en mesocardio. Pulsos palpables. Resto normal. Mantiene presiones prepostductales con diferencia significativa. EC: ecografía cerebral, abdominopélvica normales. Fondo de ojo normal. Estudio cardiológico:DAP, posiblemente malformativo.Dilatación discreta de cavidades izquierdas. FOP de doble poro. Arco aórtico derecho. Estenosis de rama pulmonar izquierda. Cariotipo:46XX, CATCH 22q11. Hemograma, bioquímica con metabolismo tiroideo y del calcio normales.

Conclusiones: A pesar de no tratarse de una de las causas más frecuentes de estridor laríngeo, los anillos vasculares así como el arco aórtico derecho deben ser considerados en la etiopatogenia de la obstrucción de la vía aérea superior. Asociando hasta en un 20% de los casos delección en la banda 22q11 (tratándose de una mutación espontánea en la mayoría de los casos), por lo que debe descartarse.

13:15 **P733**

QUISTES ARACNOIDEOS CONGÉNITOS. REVISIÓN DE CASOS EN NUESTRO HOSPITAL.

Cristina Duque Sánchez[1], Mara Milla Núñez[1], Carmen Baltasar Navas[1], Gema Calderón López[1] y Antonio Losada Martínez[1]
[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: Los quistes aracnoideos son malformaciones congénitas cuya incidencia es del 1% de todas las lesiones intracraneales. La mayoría se detectan en las 2 primeras décadas de la vida.

Casos clínicos: Caso 1: neonato con diagnóstico prenatal de hidrocefalia, al nacimiento presenta un perímetro cefálico en límites superiores de la normalidad y una desviación de la comisura bucal hacia la izquierda. Tras la realización de ecografía cerebral, TC y RM se diagnostica de quiste interhemisférico tipo 2 de 8 X 7 cm con efecto masa y agenesia de cuerpo calloso. Se interviene quirúrgicamente realizándose una fenestración endoscópica del quiste. En la TC craneal previa al alta persiste masa quística con dimensiones inferiores y sin efecto masa. En la actualidad se encuentra asintomático. Caso 2: neonato con diagnóstico prenatal de macrocefalia y ventriculomegalia. La ecografía cerebral muestra severísima hidrocefalia del sistema ventricular supratentorial, secundariamente existe atrofia severa del parénquima cerebral, la TC craneal permite el diagnóstico de quiste subaracnoideo supratentorial de fosa posterior. Se realiza fenestración del quiste aracnoideo. Como complicación postoperatoria presenta sd. convulsivo y hemorragia intraparenquimatosa frontal bilateral. La TC realizada al alta presenta disminución de la hidrocefalia, persistiendo efecto masa y ventriculomegalia de menor grado.

Conclusiones:

1.-El quiste aracnoideo congénito ocurre por una alteración en la embriogénesis del SNC, de ahí su asociación con otras malformaciones cerebrales.

2.-La clínica más frecuente es la macrocefalia y las crisis epilépticas.

3.-La indicación para realizar tratamiento quirúrgico se establece por la clínica.

13:20 **P734**

DESHIDRATACIÓN HIPERNATRÉMICA Y FACTOR DE RIESGO DE HIPERCOAGULABILIDAD COMO CAUSA DE TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL.

Cristina Duque Sánchez[1], Cristina Gómez Rodríguez[1], Mara Milla Núñez[1], Gema Calderón López[1] y Antonio Losada Martínez[1]
[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Objetivos: La incidencia de trombosis de senos venosos cerebral se estima en un 1/150000 (43% en recién nacidos). Los factores predisponentes son: estados protrombóticos, infecciones, enfermedades inflamatorias, alteraciones hematológicas, fármacos, causas mecánicas y misceláneas entre las que se encuentran la deshidratación.

Resultados: Neonato de 15 días de vida que ingresa por haber presentado crisis convulsiva consistente en dos episodios de desviación cefálica a la izquierda. Sin antecedentes obstétricos de interés. Alimentado con lactancia materna exclusiva hasta los 10 días de vida en el que se inicia suplemento con fórmula artificial por fallo de medro (pérdida de unos 800 gramos). A la exploración se detecta deshidratación moderada-severa (signo del pliegue positivo, piel seca) e hipertonía generalizada. Es diagnosticado de deshidratación hipernatrémica y se inicia sueroterapia intravenosa para reponer necesidades basales y pérdidas. En la TC craneal con contraste se visualiza trombosis focal de senos venosos superficiales (transversos y longitudinales). Iniciamos tratamiento con heparina sódica durante 9 días y posteriormente

con heparina de bajo peso molecular hasta los 6 meses de edad. En el estudio de trombofilia se detectó mutación heterocigota en homocisteína (MTHFR) y déficit de proteína C (41%). La RM craneal a los 8 meses fue normal y el paciente permanecía asintomático.

Conclusiones: Una de las causas, especialmente en niños, puede ser una deshidratación grave, debido a hiperviscosidad y aumento de la densidad de la sangre, sumado, en este caso a un factor de hipercoagulabilidad.

13:25 **P735**

ACIDEMIA METILMALÓNICA DIAGNOSTICADA EN LA PRIMERA SEMANA DE VIDA

Antonio Juan Ribelles[1], José Vicente Arcos Machancoses[1], Cristina Fernández García[1], M. Pilar Sáenz González[1], Isidro Vitoria Miñana[1] y Jaime Dalmau Serra[1]

[1]Hospital Universitario La Fe, Valencia

La acidemia metilmalónica es una enfermedad autosómica recesiva del grupo de los trastornos del metabolismo de los ácidos orgánicos con una prevalencia de 1/50,000 niños. En la época neonatal, tras un periodo libre de síntomas, puede evolucionar hacia un deterioro neurológico progresivo llegando al coma y la muerte del paciente. En los últimos años se han tratado en hospital terciario 8 casos de acidemias orgánicas, con una mortalidad neonatal del 40%, siendo la acidemia metilmalónica las más frecuente. Se presenta caso detectado a la semana de vida y breve revisión de las acidurias orgánicas neonatales.

Caso clínico: Neonato varón de 6 días de vida que ingresa en hospital por rechazo de las tomas, mal estado general y deshidratación. Gestación controlada y a término, parto por vía vaginal, Apgar 9/10 y peso al nacimiento de 3030g. Padres consanguíneos de origen marroquí y hermano de 2 años, sanos. Presenta mal aspecto general, palidez y una pérdida de peso del 16% respecto al nacimiento. Se encuentra hipoactivo y estuporoso. A nivel infeccioso se hallan inicialmente resultados compatibles con meningitis bacteriana con cultivos negativos y durante la evolución una sepsis de origen fúngico por catéter central. Se objetiva acidosis metabólica con aumento de anión gap, aumento de cuerpos cetónicos e hiperamoniemia, sospechándose acidemia orgánica. Otros problemas intercurrentes fueron una insuficiencia renal aguda y dermatitis periescrotal carencial por déficit de valina. Empleando medidas de diálisis peritoneal, un intensivo tratamiento de la hiperamoniemia (arginina, benzoato y ácido cargúmico), tratamiento antibiótico, cofactores y medidas nutricionales con ajustes diarios de las proteínas aportadas se consigue una recuperación neurológica del paciente y un buen balance metabólico al alta.

Conclusiones: Enfermedad de difícil manejo y mal pronóstico por necesidad de ajustes del tratamiento nutricional y descompensaciones metabólicas. Existen avances en el tratamiento agudo con los nuevos fármacos pero poca experiencia a largo plazo. Ante neonato con mal estado general con apariencia séptica en el que se objetiva acidosis metabólica, cetonuria y aumento de ácidos orgánicos se debe sospechar un error innato del matabolismo.

13:30 **P736**

SINDROME DE BECKWITH WIEDEMANN: APORTACIÓN DE TRES NUEVOS CASOS.

María del Mar Fernández Martínez[1], María del Rosario Jiménez Liria[1], Raquel Amo Rodríguez[1], Mª Ángeles Vázquez López[1], Irene Alías Hernández[1], Begoña Hernández Sierra[1] y Antonio Bonillo Perales[1]

[1]C.H. Torrecárdenas, Almería

El Síndrome de Beckwith Wiedemann (SBW) es una enfermedad rara (1:15000), genéticamente determinada que cursa con elevado peso al nacer y crecimiento acelerado en la primera infancia. Presentan macrosomía, macroglosia, alteraciones de la pared abdominal (onfalocele o hernia umbilical), hemihipertrofia, hipoglucemia, organomegalias, alteraciones del pabellón auricular. La mayoría se presentan con alteraciones esporádicas y sin ninguna anomalía cromosómica demostrable. El 10% se debe a un patrón de herencia autosómico dominante con ligamiento en la región 11p15.5. La incidencia de cáncer en estos pacientes está aumentada (5-10%), preferentemente antes de los 4 años. El más común es el tumor de Wilms, seguido del hepatoblastoma y tumores adrenales.

Se aportan 3 casos clínicos diagnosticados de SBW en nuestro centro en un corto período de tiempo (2004-2005) y con presentación clínica diferente.

Paciente 1: Prematura (EG 32 semanas) con bajo peso para su edad gestacional (1280 gramos) y embarazo múltiple. Se observó macroglosia en período neonatal (cariotipo normal). Presentó bajo peso en los primeros meses y posteriomente (3 años) aumento de la velocidad de crecimiento (talla p90). Se realizó estudio genético de SBW que resultó positivo. No ha presentado patología tumoral tras 5 años de seguimiento.

Paciente 2: Prematura (EG 36 semanas) y peso 2620 gramos. A los pocos días del nacimiento presenta macroglosia, onfalocele y cuadro de obstrucción y perforación intestinal. Con la sospecha clínica de SBW se realiza estudio genético confirmando el diagnóstico. En el seguimiento ambulatorio se aprecia velocidad de crecimiento acelerada a los 4 años (talla P75), con ligera hemihipertrofia y aumento de tamaño de riñón izquierdo. No ha presentado patología tumoral tras 6 años de seguimiento.

Paciente 3: Prematura (EG 32 semanas) y elevado peso al nacimiento (2000 gramos), sin alteraciones patológicas en periodo neonatal. A los 10 meses presenta gran hernia umbilical, peso y talla elevada (P97) y macroglosia evidente. Se realizó estudio genético de SBW que fue positivo. Durante el seguimiento (5 años) se no se ha evidenciado patología tumoral.

Comentarios: De los casos presentados destacamos: 1) La confluencia de casos en nuestro medio en un corto periodo de tiempo, teniendo en cuenta la rareza de la enfermedad. 2) La importancia del diagnóstico precoz al ser una patología con elevado riesgo de neoplasias.

13:35 **P737**

HIPOCALCEMIA NEONATAL SEVERA ASOCIADA A SÍNDROME DE DI GEORGE. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Serafín Rodríguez López[1], Mª de los Angeles Santos Mata[1], Lourdes Muñoz Núñez[1], Mª Cruz Díaz Colom[1] y Priscila Zamora Reed[1]

[1]Hospital del S.A.S. de Jerez de la Frontera, Jerez de la Frontera (Cádiz)

El Síndrome de Di George ocurre por la deleccción en cromosoma 22q11 ,originando de hipocalcemias transitorias a hipocalcemias severas. Los tres defectos clásicos que asocia son: cardiopatia, afectación de la glándula paratiroides y del timo.

Caso Clínico: Recién nacido de 35 s que ingresa a los 12 horas de vida por temblores e hipertonía de extremidades ,diagnosticándose de hipocalcemia severa que requiere tratamiento con gluconato cálcico IV durante 7 días y suplementos orales posteriormente. Es dado de alta con calcemia normal. A los 14 días de vida acude de nuevo por presentar temblores generalizados.

Exploración: Destaca facies con retromicrognatia, leve desviación de comisura bucal ,hipoplasia de pterigoideo izquierdo. Reflejos propios presentes con mioclonias, trismus y signo de Chvoster

Exámenes complementarios: PTH: 36 pg/ml. Calcitonina:3 pc/ml. Vitamina D 21 ng/dl, 25-OH Vit D: 20.6 ng/ml y 1,25dihidroxi Vit D: 87 pg/ml . AMPc en orina: 760 nm/l

Inmunoglobulinas: IgA:9 mg/dl, IgG: 499 mg/dl, IgM: 35 mg/dl

Subpoblaciones linfocitarias: normales.

Bioquímica con calcio de 6.5 mg/dl, calcio ionico: 2.8 mg/dl recuperándose en controles posteriores. Fosforemia: 8.4 mg/dl

Ecografía craneal: ligero aumento de ecogenicidad periventricular

Ecografía de cuello: No se observan glándulas paratiroides

RMN de cuello: EL timo no visible, podría ser ectópico. Ausencia de glandula submandibular derecha y sublingual izquierda

Electrocardiograma a su ingreso: alargamiento del intervalo QT

Estudio genético: delección asociada al Síndrome de Digeorge (Cr. 22q11)

Evolución: Tras su ingreso se corrige hipocalcemia e hiperfosforemia mediante perfusión de gluconato cálcico durante 48 horas, continuando con calcitriol y calcio oral, retirando gradualmente y pasando a tratamiento con Vitamina D3 y suplemento de calcio oral, permaneciendo asintomático.

Conclusión: El síndrome de Di George es una entidad infrecuente a veces desapercibida por expresarse de forma parcial, que debe tenerse en cuenta en niños con hipocalcemia persistente sintomática y rasgos faciales característicos .

13:40 **P738**

TROMBOSIS DE SENO VENOSO EN NEONATOLOGÍA.

Alicia Castañeda Heredia[1], Verónica Gómez Rodríguez[1], Inmaculada Hernández Sanjuán[1], Paloma González Carretero[1], Marta Hernández Sicilia[1] y Patricia Cerrudo Borges[1]

[1]Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife

Introducción: La trombosis de seno venoso es una entidad poco frecuente en pediatría, de la que no existe un claro consenso para su manejo.

Objetivos: Revisar la incidencia, la clínica, el tratamiento y las secuelas a largo plazo de las trombosis de seno venoso en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio descriptivo basado en la revisión de historias clínicas de pacientes con diagnóstico de Trombosis de seno venoso ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal del Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria durante un periodo de 12 años (1998—2010)

Resultados: Se incluyeron tres pacientes, dos niños y una niña. Todos presentaron factores de riesgo para trombosis de seno venoso y la forma de presentación en todos fue la crisis convulsiva. La prueba de imagen inicial fue la ecografía transfontanelar, seguida de la resonancia magnética nuclear. El territorio afecto fue, en los tres casos, el seno longitudinal superior. Fueron tratados con enoxaparina en el momento agudo y actualmente no reciben tratamiento.

Conclusiones: La trombosis de senos venosos en niños afecta principalmente a neonatos y se asocia con muerte o daño neurológico en casi la mitad de los pacientes. Se pueden identificar factores de riesgo en la mayoría de los pacientes. El tratamiento anticoagulante se ha asociado a un resultado cognitivo favorable en niños, sin embargo, su uso no es generalizado. Dada la morbimortalidad de esta patología, se debería favorecer la puesta en marcha de estudios aleatorizados que sirvieran para establecer guías de práctica clínica.

13:45 **P739**

ASOCIACIÓN DE ESTENOSIS MEMBRANOSA DE COANAS BILATERAL Y AGENESIA CONGÉNITA DE LÁMINA CRIBOSA Y APÓFISIS CRISTA GALLI.

María Celeste Pedregal Solano[1], M. Esther García Rodríguez[1], Mª Ángeles Palacios Soria[1] y Gema Calderón López[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Caso Clínico: Recién nacida de 40 semanas de edad gestacional y 3250g de peso, sin antecedentes de interés en embarazo o parto, que ingresa con pocas horas de vida por distrés respiratorio acompañado de cornaje nasal que desemboca en episodio aparentemente letal. Durante las primeras horas del ingreso la evolución es favorable, desapareciendo paulatinamente el distrés y no volviendo a presentar episodios similares a los que motivaron el ingreso. Persiste cornaje nasal con estridor inspiratorio y leve polipnea. Se diagnostica como posible estenosis/atresia de coanas bilateral al no obtenerse flujo aéreo con espejo de Glatzel. Mediante rinoscopia de observa masa quística mucinosa que ocupa casi por completo meato inferior izquierdo. Para dilucidar naturaleza de la estenosis de coanas y con vistas a la intervención quirúrgica se realiza TAC de senos paranasales, informado como estenosis completa de coanas bilateral, más probablemente de naturaleza membranosa, y ausencia de visualización de lámina cribosa y apófisis crista galli. También se observa estructura de densidad partes blandas que protuye y parece tener continuidad con parénquima cerebral, compatible con pequeño encefalocele anterior oculto. Finalmente se descarta mediante RMN el mencionado encefalocele, confirmándose la estenosis membranosa de coanas bilateral y la ausencia de formación de lámina cribosa y apófisis crista galli. El quiste mucinoso involucionó previa evacuación espontánea de su contenido. La paciente es posteriormente intervenida de su estenosis de coanas sin incidencias.

Discusión: Se presenta un raro caso de asociación de estenosis membranosa de coanas bilateral y agenesia de lámina cribosa y apófisis crista galli, en nuestro conocimiento no descrito hasta ahora en la literatura.

13:50 **P740**

HIPOCALCEMIA NEONATAL TARDÍA SECUNDARIA A HIPOVITAMINOSIS D MATERNA.

Antonio Javier Cepillo Boluda[1], Blanca Alfaro Ponce[1], Rafael Ruiz Cano[1], Arancha Rubio Ruiz[1], Carmen Medina Monzón[1] y Andrés Martínez Gutiérrez[1]

[1]Complejo Hospitalario Universitario, Albacete

Introducción: La hipocalcemia tardía es un hallazgo infrecuente en neonatos. Entre sus causas está el déficit de vitamina D materna por baja ingesta o escasa exposición solar. El incremento de la inmigración hace que aumente la presencia de gestantes con mayor riesgo para padecerlo.

Caso Clínico: Hermanas gemelas de origen marroquí de 16 días de vida. Acuden por pérdida de peso, rechazo de la ingesta, vómitos e irritabilidad. Antecedentes: embarazo controlado, cesárea en sema

na 35+4, PRN 2420 y 2270 gramos (p25-50), L 48 y 45 cm (p50). Lactancia mixta. Exploración al ingreso: peso 2350 y 2100 gramos (p3), L 47 y 45 cm (p10). Regular estado general. Escaso panículo adiposo y piel redundante en miembros inferiores. Decaimiento, con hipotonía cervicoaxial y tronco. Hipoactividad, succión débil. Resto exploración normal. Destaca: calcemia 4,7 y 4,2 mg/dl; calcio iónico 0,75 y 0,69 mmol/l; fósforo 4,5 y 4,8 mg/dl; magnesio 1,9 y 1,8 mg/dl; FA 540 y 390 Ul/L; PTH 526 y 1516 mmol/L; 25 OH vitamina D 7,5 y <4 ng/ml (VN > 50 ng/ml); 1,25 (OH)2 vitamina D: normales.

Orina: ausencia calciuria y RTP > 95%. Radiografía de extremidades: signos de raquitismo intenso. Precisan bolos de gluconato cálcico y aporte posterior de calcio intravenoso, asociándose suplemento oral de gluconato cálcico y fosfato monosódico por hipofosfatemia. Tras recibir analítica, iniciamos tratamiento con vitamina D3 (2000 U/día). Estudio calcio-fósforo materno: Ca 9,5 mg/dl, P 4,5 mg/dl, FA 164 UI/L, PTH 86 mmol/L, 25 OH vitamina D <4 ng/ml (hipovitaminosis D severa). Tras comenzar tratamiento normalización de calcemia y PTH progresiva.

Discusión: Ante una hipocalcemia neonatal tardía debemos pensar en posibilidades como hipoparatiroidismo, hipomagnesemia, malabsorción intestinal de calcio, hiperfosfatemia (fórmula adaptada exclusiva). Existe una relación directa entre los niveles de vitamina D maternos y del RN. La escasa exposición a la luz por motivos culturales de algunos grupos étnicos pude ocasionar grave deficiencia materna de vitamina D, esta situación podría evitarse con adecuados aportes de vitamina D durante el embarazo.

13:55 **P741**

EPIFISIOLISIS DISTAL DE FÉMUR EN UN RECIÉN NACIDO.

M. Esther García Rodríguez[1], Araceli Ferrari Cortés[1], Nazaret Macías Julián[1], Francisco Javier Downey Carmona[1] y Antonio Pavón Delgado[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Caso Clínico: Primera gestación, gemelar, de 36 semanas de duración, que cursa con amenaza de parto prematuro tratada con diazepam. Parto de inicio espontáneo, vaginal. Nace 2ª gemela, en presentación pelviana, con Apgar 5/9/9 y 2775 g de peso. Precisa reanimación con bolsa y mascarilla durante unos segundos. Ingresa en Neonatología por distrés respiratorio de carácter leve e hipotonía. La evolución del distrés es favorable de manera espontánea en pocas horas, aunque persiste cierta hipotonía con tolerancia al alimento irregular. A la 48-72h presenta empeoramiento brusco con aspecto séptico, taquicardia, hiperglucemia y discreta acidosis metabólica. A la exploración destaca importante tumefacción de la articulación de la rodilla derecha con incurvación anteromedial acompañada de evidente inestabilidad al intento de movilidad la misma en todos los planos, siendo más intensa para los movimientos de lateralidad. En la analítica no se observa movilización de parámetros biológicos de infección. Tras realización de radiografías anteroposterior y lateral de rodilla y ecografía de rodilla dinámica es diagnosticada de "Epifisiolisis tipo I de fémur distal derecho", procediéndose a intervención para reducción cerrada y fijación. Evolución favorable, con intervención para retirada del material de osteosíntesis a los 3 meses.

Discusión: La epifisiolisis traumática de rodilla es una lesión catalogada como poco frecuente, pero lo es aún más cuando se trata de una lesión obstétrica. Existen muy pocos casos publicados de epifisiolisis obstétrica de fémur proximal, pero en nuestro conocimiento no existen casos publicados de epifisiolisis obstétrica de fémur distal. Presentamos un extraordinario caso de epifisiolisis distal del fémur tipo I de la clasificación de Salter y Harris que se produjo presuntamente en el momento del parto.

Título imagen: Rx rodilla derecha.

Sábado, 18 de junio (14:15 - 15:15)

GASTROENTEROLOGÍA.

Sala Hereje (planta -1)

14:15 **746**

TRICOBEZOAR GASTRODUODENAL: SÍNDROME DE RAPUNZEL.

Sara Rosell Mardaras[1], María Rivera Peña[1], Izaskun Anguiano San Juan[1], Ángel Calderón García[1], Helena Lorenzo Garrido[1] y Emilio Martín Bejarano[1]

[1]Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya)

Introducción: Se conoce como Bezoar a los cuerpos extraños que pueden formarse en el estómago por ingestión de sustancias no digeribles. Una forma inusual pero potencialmente fatal es el Síndrome de Rapunzel, caracterizado por la extensión de un tricobezoar gástrico mas allá del píloro a modo de cola. En la edad pediátrica, 1 de cada 2000 niños presenta tricotilomanía, sólo un 14% tricofagia y de éstos muy pocos desarrollarán bezoares.

La clínica es desde insidiosa durante meses, a dramáticamente aguda presentándose con perforación, hemorragia y peritonitis. La gastroscopia es la prueba diagnóstica estrella y la alternativa mas atractiva para el tratamiento, pero hasta ahora sólo un 5% de tricobezoares gástricos en niños han sido extraídos por esta técnica. Presentamos una paciente afecta de Síndrome de Rapunzel cuya extracción fue íntegramente por vía endoscópica.

Caso Clínico: Paciente de 4 años con cuadro de 8 meses de evolución de dolor abdominal epigástrico, vómitos ocasionales y pérdida de peso. A la exploración presenta palidez mucocutánea y se palpa tumoración dura, móvil y no dolorosa en región epigástrica, de unos 4-5 cm. En estudio analítico: anemia ferropénica.

Ante la sospecha clínica, se amplía anamnesis, refiriendo los padres historia de unos 15 meses de evolución de tricofagia. Se solicita Tránsito digestivo superior, compatible con posible bezoar. Se confirma mediante gastroscopia bezoar de gran tamaño que ocupa casi la totalidad del estómago, y se extiende a través de duodeno a modo de cuerda. En 2 sesiones de endoscopia se extraen 2 grandes bolas pilíferas dejando la extensión de una de ellas, un lecho erosivo ulcerado lineal al ser retirada. En la actualidad asintomática, con control endoscópico normal y en seguimiento por Gastroenterologia y Psiquiatría Infantil.

Conclusiones: El Síndrome de Rapunzel es una rara entidad para cuyo diagnóstico es fundamental un alto índice de sospecha. Debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de pacientes jóvenes de sexo femenino con masa epigástrica y síntomas gastrointestinales. Pese a que la técnica de elección es la remoción mediante laparotomía, la endoscopia, aunque tediosa ofrece excelentes resultados de una forma menos cruenta.

14:22 **747**

METABOLOPATÍAS CON AFECTACIÓN HEPÁTICA: NUESTRA EXPERIENCIA.

Ramiro Rial González[1], Daniel González Santana[1], Juan Carlos Ramos Varela[1], Yurena García Santos[1], Sonia Rivero Rodríguez[1], Beatriz Ruiz Derlinchan[1], Sasa Bozicnik[1] y Luis Peña Quintana[1]

[1]Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil Las Palmas, Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas)

Objetivos: Describir nuestra experiencia con las hepatopatías metabólicas en nuestro medio.

Pacientes y Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes afectos de hepatopatías metabólicas controlados en nuestro centro en los últimos 25 años. Fueron diagnosticados por la clínica, estudios bioquímicos-metabólicos, enzimáticos y/o genéticos. Se realizaron controles clínicos cada 1-3 meses y bioquímicos-metabólicos cada 1-6 meses, dependiendo de la patología y de la evolución. Se recogieron variables clínicas, antropométricas, analíticas, terapéuticas y evolutivas.

Resultados: De 82 pacientes controlados con diferentes enfermedades metabólicas, 25 (30.48 %) están afectos de hepatopatías metabólicas [8 Errores de la Beta-Oxidación de los Ácidos Grasos-EOAG- (4 LCHAD, 1 CPT II, 1 MTP, 1 SCAD, 1 no filiada), 4 déficits ornitin transcarbamilasa -OTC-, 1 Intolerancia a las proteínas con lisinuria -LPI-, 3 Enfermedad de Niemann-Pick tipo B-NPB-, 1 Glucogenosis tipo I -GSDI-, 1 Enfermedad de Gaucher -EG-, 3 Intolerancia Hereditaria a la Fructosa -IHF-, 2 Tirosinemia tipo Ia -THIa-, 1 Galactosemia -GALT-, 1 déficit delta 4,3-oxoesteroide 5ß reductasa]. La sintomatología al diagnóstico fue hipoglucemia no cetósica e hipertransaminasemia (EOAG), hiperamoniemia e hipertransaminasemia (OTC), hepatoesplenomegalia, hipertransaminasemia, aversión a las proteínas, eritrofagocitosis, elevación de LDH y ferritina (LPI), hepatomegalia y/o esplenomegalia (NPB y EG), hipoglucemia y hepatomegalia (GSDI), hipoglucemia, vómitos e hipertransaminasemia (IHF), colestasis (GALT, déficit delta 4,3-oxoesteroide 5ß reductasa), insuficiencia hepática aguda (THIa). La edad de diagnóstico varió desde el período neonatal a los 4 años dependiendo de la entidad. El tratamiento fue específico para cada metabolopatía: Dietético (EOAG, OTC, LPI, GSD1, IHF, THIa, GALT), carnitina, arginina, citrulina, fenilbutirato (OTC, LPI), NTBC (THIa), ácido cólico (déficit delta 4,3-oxoesteroide 5ß reductasa) con relativa buena evolución clínica en la mayoría de los casos. Han sido exitus 5 pacientes (20 %): 1 OTC, 1 MTP, 1 EG (período neonatal), 1 LCHAD (8meses), 1 SCAD (3 años), 1 CPT II (2 años). Ha requerido trasplante hepático 1 GSDI.

Conclusiones: Las hepatopatías metabólicas son variadas en nuestro medio y en una gran proporción la evolución es favorable con tratamiento específico

14:29 **748**

ASOCIACIÓN DE ENFERMEDAD CELÍACA Y DIABETES MELLITUS TIPO 1: ESTUDIO DE LOS ÚLTIMOS 20 AÑOS EN NUESTRA PROVINCIA.

Patricia Barros García[1], Mª.D. López Pérez[1], JM. De Nicolás Jiménez[2], Mª José López Rodríguez[1], Antonio Polo Antúnez[1], Ofelia Fernández de la Cruz[1], Jesús González de Buitrago Amigo[1] y Amparo López Lafuente[1]

[1]Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres y [2]Centro de salud de Cabezuela del Valle

Antecedentes y objetivos: La Diabetes Mellitus (DM) y la Enfermedad Celiaca (EC) son enfermedades autoinmunes frecuentes en la infancia. La prevalencia en España de DM es 1/1000 niños <14años y la de EC 1/100habitantes. Está descrita la asociación de ambas patologías hasta en un 8% de los casos. La forma clínica más frecuente en los diabéticos es la EC Silente. El objetivo de nuestro estudio es conocer y comparar la asociación de EC y DM en los últimos 20 años en nuestra provincia.

Métodos: Estudio retrospectivo, observacional de los pacientes <14 años diagnosticados de DM y EC, del 01/01/1990 al 31/12/2009 en nuestra provincia. Dividimos a los pacientes en dos grupos, según el momento del diagnóstico: Periodo A: diagnosticados entre los años 1.990-1.999. Periodo B: 2.000-2.009. Se realizaron controles analíticos evolutivos a los celiacos cada 6-12meses. Se solicitó a los diabéticos la determinación de anticuerpos de EC al debut y anualmente. El diagnóstico de EC se confirmó tras el estudio de mucosa duodenal y tipaje HLA.

Resultados: En los últimos 20 años fueron diagnosticados de DM 310 pacientes (periodo A: 121; B: 189) y 396 de EC (periodo A: 96.; B: 300). Ambas patologías se asociaron en 15 pacientes, lo que supone el 4,5% del total de diabéticos y el 3,5% de celiacos. En el periodo A la asociación ocurrió en 3 pacientes, mientras que en el B fueron 12. Ningún celiaco conocido desarrolló DM. El diagnóstico de EC se realizó al debut de la DM en 4 pacientes (33,3%). En el resto, el tiempo medio de evolución de la DM previo a la detección de EC fue de 1,3años. La edad media fue 8,8años. Sexo 9 hombres/6 mujeres. Un paciente presentaba clínica típica de EC, permaneciendo el resto asintomáticos. Lesiones histológicas encontradas según grados de Marsh: 57,1% 3b, 21,4% 3a, 14,3% 3c y 14,3% 2. Todos eran HLA DQ2. Tras la retirada del gluten, el 100% negativizó los marcadores.

Conclusiones: Observamos un importante incremento en la incidencia de asociación de EC y DM en nuestra provincia en los últimos 20 años, siendo 4 veces superior en el segundo periodo. Destacamos la importancia e utilidad de los programas de cribado de EC, tanto al diagnóstico, como en el control anual de la DM, que permiten la detección de EC silente.

14:36 **749**

DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES – ANÁLISE DE CASUÍSTICA.

Pedro Rodrigues Fernandes[1], Marisa Garcia Rodrigues[1], Fátima Silva Simões[1], Cristina Fernandes Faria[1], Elisabete C. Santos[1] y Gabriela P. Laranjo[1]

[1]Hospital de São Teotónio de Viseu, Viseu, Portugal

Objetivo: Caracterizar os casos de doença inflamatória intestinal (DII) diagnosticados no serviço de pediatria, durante um período de dez anos, com ênfase nas manifestações clínicas iniciais, nas complicações e no período de tempo entre o início dos sintomas e o diagnóstico.

Métodos: Estudo retrospectivo de processos de internamento de crianças e adolescentes com o diagnóstico de DII entre Janeiro de 2000 e Dezembro de 2010.

Resultados: Foram avaliados vinte pacientes com DII, doze dos quais com doença de Crohn (DC), sete com colite ulcerosa (CU) e um caso de colite inespecífica. Houve um discreto predomínio do sexo feminino (60%). A idade de início variou entre 7,2 e 16,5 anos na CU (média = 14,4) e entre 10,2 e 17,4 anos na DC (média = 11,7). Os sintomas mais comuns no diagnóstico foram a dor abdominal (80%) e a diarreia (90%). As manifestações extra-intestinais mais frequentes foram o eritema nodoso e a artrite.

A perda ponderal ocorreu no momento do diagnóstico em todos os casos (média = 6,5kg na DC; média = 3,5kg na CU). Os casos de perda ponderal superior a 10% estiveram associados a um tempo médio entre o início dos sintomas e o diagnóstico superior a 3 meses ($p<0,05$). Em 17 casos o diagnóstico macroscópico foi feito por colonoscopia, e os restantes por rectossigmoidoscopia. O intervalo de tempo entre o início dos sintomas e o diagnóstico variou de 1 mês a 2 anos para a DC (média = 6,8 meses) e entre 2 semanas e 6 meses para a CU (média = 3,2 meses). As complicações mais frequentes foram a doença peri-anal (oito casos de fístula anal, quatro casos de abcesso perianal), anemia (nove pacientes, três destes com necessidade de ferroterapia intravenosa e dois com necessidade de transfusão sanguínea) e depressão (cinco casos, um deles como forma de apresentação). No decurso da doença foi necessário o uso de imunomoduladores em quatro casos e num deles foi utilizada terapia biológica.

Conclusões: O intervalo de tempo entre os sintomas iniciais e o diagnóstico de DII ainda é elevado na nossa comunidade, havendo uma relação entre a morosidade diagnóstica e a existência de complicações como a perda ponderal significativa. Este trabalho salienta a importância de um elevado índice de suspeição para a melhoria prognóstica através da precocidade diagnóstica e terapêutica.

14:43 **750**

UTILIDAD DE LA MANOMETRÍA ANORRECTAL PARA LA DETECCIÓN DE TRASTORNOS DE LA DEFECACIÓN EN NIÑOS CON SÍNDROME DE DOWN.

Rafael Ayuso Velasco[1], Carolina Moreno Hurtado[1], Emilio Blesa Sánchez[1] y Ramón Núñez Núñez[1]

[1]Hospital Materno Infantil, Badajoz

Introducción: Los pacientes con síndrome de Down (SD) presentan estreñimiento con frecuencia (hasta 30%). La incidencia estimada de la enfermedad de Hirschsprung (EH) en estos pacientes es del 5%-10%. El objetivo del estudio es conocer la utilidad de la manometría anorrectal (MAR) en los pacientes con SD para el mejor conocimiento y tratamiento de su estreñimiento.

Pacientes Y Método: El grupo de estudio lo componen 36 niños con SD, el grupo control, 36 niños con estreñimiento con un estudio anorrectal anatomo-funcional normal. Se diferencian según la edad en: menores de 2 años, de 2 a 4 años y mayores de 4 años. Se valoran parámetros clínicos: el control del esfínter anal, los antecedentes de estreñimiento, encopresis, distensión abdominal y suboclusión intestinal; parámetros anatómicos: el índice anogenital y el calibre anal; y parámetros anomanométricos: perfil del canal anal, presiones de la ampolla rectal, del canal y del margen anal, motilidad rectoesfinteriana, reflejo inhibidor del ano y de inflación, la sensiblidad rectal y la maniobra defecatoria.

Resultados: De los 36 niños (con edad entre 5 días-12 años) estudiados, 22 tienen estreñimiento, 3 algún episodio de suboclusión y sólo 1 niño mayor de 4 años no controla el esfínter. En la MAR destaca la ausencia del reflejo inhibidor del ano en 5 niños menores de 2 años (14%) por una EH confirmada posteriormente. Las presiones anorrectales en reposo son más bajas en los niños con EH que en el resto de pacientes con SD y que en el grupo control. En los mayores de 4 años, todos los niños del grupo control y 3 del grupo de estudio realizan una maniobra defecatoria normal.

Discusión Y Conclusiones: La valoración de los parámetros anomanométricos diferentes del reflejo inhibidor del ano tiene algunas dificultades especiales en los pacientes con SD. En nuestra experiencia, la MAR ha demostrado ser un método fiable e inocuo para el estudio de la EH, por ello creemos que podrías estar indicada la práctica de una MAR en todos los neonatos con SD. Las otras alteraciones anomanométricas detectadas en ellos podrían justificar estudios más específicos y detallados en pacientes con SD y estreñimiento.

14:50 **751**

USO DE FÁRMACOS OFF-LABEL EN UNA CONSULTA DE GASTROENTEROLOGÍA PEDIÁTRICA.

Roi Piñeiro Pérez[1], María Belén Ruíz Antorán[1], Carolina Gutiérrez Junquera[1], Gustavo Centeno Soto[1], M. Luz Cilleruelo Pascual[1], Cristina Avendaño Solá[1] y Enriqueta Román Riechmann[1]

[1]Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid)

Introducción y objetivos: El uso clínico de medicamentos en situación off-label es habitual en Pediatría, constituyendo el 30-60% de las prescripciones realizadas a nivel hospitalario. Se realiza un análisis de las condiciones de uso de los fármacos prescritos en una consulta de Gastroenterología Pediátrica.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo y de corte transversal del uso de fármacos en todos los niños que realizaron la primera consulta en Gastroenterología Infantil entre el 1-1-10 y el 31-10-10. Se recogieron las siguientes variables: edad, género, peso, diagnósticos y medicación prescrita con dosis, pauta y vía de administración. Se definió fármaco off-label como aquel "medicamento utilizado bajo una indicación no recogida en ficha técnica o con dosis, intervalos o vías de administración diferentes a lo contemplado en la misma".

Resultados: Se incluyeron 695 pacientes (52.8% varones). El 48.2% fueron lactantes <2 años, 39.7% niños entre 2-10 años y 12.1% adolescentes = 11 años. Los diagnósticos más frecuentes fueron, según rango de edad, en lactantes: APLV (48.1%), RGE (18.8%) y retraso póndero-estatural (17.3%); en niños: estreñimiento (22.5%), DAR (20.3%) y enfermedad celíaca (18.8%); en adolescentes: DAR (35.7%), gastritis por H. pylori (20.2%) y enfermedad celíaca (11.9%). Un total de 207 niños (29.8%) recibieron 331 fármacos, de los que el 33.2% se utilizaron off-label. Los medicamentos que se prescribieron en situación off-label con mayor frecuencia fueron: antiH2 (78.7% de todas las prescripciones), inhibidores de la bomba de protones (58%), antibióticos (16.4%) y laxantes (14.2%). El grupo de menores de 2 años supone el rango de edad con menor número de prescripciones (18.5%), sin embargo el 85.5% de los fármacos en dicha edad se utilizaron en situación off-label, frente a un 28.7% en niños y un 36.4% en adolescentes.

Conclusiones: El uso de fármacos off-label también es elevado en el área de Gastroenterología Pediátrica, especialmente en los menores de 2 años. Se plantea la necesidad de iniciar un estudio para valorar la efectividad y seguridad de los fármacos off-label prescritos. Se identifica la conveniencia de reflejar en la historia clínica el uso off-label de los medicamentos.

14:57 **752**

VASCULITIS CON AFECTACIÓN INTESTINAL Y ENFERMEDAD AUTOINMUNE. UN RETO DIAGNÓSTICO.

Elisenda Busquets i Casso[1], Marina Álvarez Beltrán[1], Oscar Cantón Segarra[1], Susana Redecillas Ferreiro[1], Consuelo Modesto Caballero[1] y Dámaso Infante Pina[1]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona

Introducción: Las vasculitis con afectación intestinal forman parte de una patología sistémica cuyos síntomas iniciales son inespecíficos, siendo la abdominalgia el síntoma guía.

Objetivo: Presentar 3 casos de vasculitis intestinal y sus dificultades diagnósticas.

Caso clínico: Niña de 7 años con rectorragia masiva, abdominalgia, vómitos y disminución de Glasgow que requirió soporte inotrópico y ventilatorio. El TC abdominal mostró hiperemia ileal. Al 4rto día presentó purpura palpable en extremidades y glúteos con biópsia compatible con vasculitis leucocitoclástica con depósitos de IgA. Se diagnosticó de Púrpura de Schonlein-Henoch (SH) iniciando metilprednisolona (1,5mg/kg/día) con buena evolución.

Niño de 6 años con abdominalgia, diarreas y pérdida de peso de 3semanas de evolución. La ecografía mostró hiperemia ileal y líquido libre. La endoscopia mostró úlceras ileales con biopsia compatible con afectación vasculítica. Durante el ingreso inició artralgia y púrpura palpable en extremidades orientándose como vasculitis intestinal e iniciando metilprednisolona (1,5mg/kg/día) con clara mejoría.

Niña de 11 años diagnosticada de purpura trombocitopénica idiopática, inició abdominalgia, vómitos biliosos y diarreas. La ecografía mostró ascitis, engrosamiento e hiperemia intestinal, así como imagen en "doble halo" en el TC. La endoscopia diagnosticó una leve gastroduodenitis. Durante el ingreso presentó erupción anular circinada en tronco y eritema doloroso en eminencias hipotenares. La analítica mostró anemia, linfopenia, hipergammaglobulinemia, transaminitis, hiperamilasemia y elevación de VSG. Ante la sospecha de proceso vasculítico autoinmune se determinaron autoanticuerpos: ANA 1/640, antiDNA doble cadena y anti-Ro positivos. Se diagnosticó de lupus eritematoso sistémico (LES) con afectación entérica. Se inició megabolus de metilprednisolona (1g/día) durante 3 días seguida de pauta descendente y micofenolato con excelente respuesta clínica.

Conclusiones: Las vasculitis sistémicas pueden debutar con afectación intestinal. La biópsia (intestinal/cutánea) y determinación de autoanticuerpos son fundamentales para el diagnóstico. La respuesta inicial a la corticoterapia es excelente aunque su evolución dependerá del diagnóstico: benigno en el caso de SH, reservado en caso de LES.

Título imagen: Erupción lúpica.

15:04 **753**

ACTUALIZACIÓN DE LA INFECCIÓN POR HELICOBACTER PYLORI EN NUESTRA ÁREA HOSPITALARIA EN EL AÑO 2010.

Mª Carmen Rivero de la Rosa[1], Manuel García Martín[1] y Federico Argüelles Martín[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Objetivos: Describir y cuantificar las características de la población pediátrica afecta de infección por Helicobacter Pylori en un año.

Material y métodos: 210 pacientes entre noviembre de 2009 y noviembre de 2010. Se les realizó test de aliento con urea C13 marcada. Se revisaron datos de edad, sexo, tiempo de evolución de los síntomas y sintomatología asociada, resultado del test con urea C13 marcada, realización de endoscopia y tratamiento empleado (Tasas de curación y recidivas)

Resultados: Muestra de 210 pacientes con test de aliento, 125 mujeres (59,5%) y 85 varones (40,5%). Positivos 168 pacientes (80%), porcentaje ligeramente mayor en varones 83,5% (71 niños). Edad de presentación entre 5 y 13 años (Media de 10,45±2,34 años), similar entre niños y niñas. El síntoma de presentación más frecuente fue la epigastralgia (70%), seguido de nauseas (63%) y sensación de plenitud postprandial (47%). El síntoma extraintestinal más frecuente fue la anemia ferropénica (56%) porcentaje ligeramente mayor en niñas (59,8%). De los tests de aliento positivos se realizaron endoscopia digestiva alta el 47% de los pacientes, siendo la causa más frecuente la persistencia de test de aliento positivo de control (36,4%), seguido de persistencia de la sintomatología (17,8%). Distribuido por sexos, el número de endoscopias fue similar, aunque en niñas la persistencia de la sintomatología fue mayor (21,3%). La triple terapia amoxicili-

na-claritromicina-omeprazol durante 14 días fue el tratamiento de elección en el 100% de los pacientes, 20 de los cuales mostraron resistencia a claritromicina (11,9%) y 9 pacientes a amoxicilina (5,3%), sustituyéndose ambos por metronidazol. La tasa de curación global tras el primer ciclo de terapia es de 82,24%, similar en niños y niñas y del 98% tras el segundo ciclo de tratamiento.

Conclusiones: Las consultas por epigastralgia y dolor abdominal constituyen uno de los motivos de consulta más frecuentes en Gastroenterología pediátrica y la infección por Helicobacter Pylori sigue siendo la causa más frecuente. El test de aliento es una prueba inocua y el mejor método no invasivo para el diagnóstico de Helicobacter y su control en niños. En nuestra población, los datos son similares a los publicados, si bien el uso de la endoscopia debiera estar más estandarizado, acorde con las guías de actuación.

15:11 **754**

TRATAMIENTO CON INMUNOGLOBULINA INTRAVENOSA EN UN CASO DE PÚRPURA DE SCHONLEIN-HENÖCH CON AFECTACIÓN GASTROINTESTINAL SEVERA.

Saray Rekarte García[1], Carolina Pérez González[1], Flor Ángel Ordóñez Álvarez[1], Santiago Jiménez Treviño[1], Marta Los Arcos Solas[1] y Carlos Bousoño García[1]

[1]Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias)

Introducción: Las manifestaciones digestivas aparecen en un alto porcentaje de los pacientes con púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) y varían desde cuadros leves en forma de dolor abdominal, nauseas y vómitos hasta casos graves, con clínica de hemorragia gastrointestinal masiva, invaginación o perforación intestinal. El tratamiento inicial en las manifestaciones severas es la terapia corticoidea, pero no se han establecido pautas homogéneas ante el fracaso de la misma. Existen experiencias limitadas en casos clínicos aislados con buena respuesta a la inmunoglobulina intravenosa (IGIV).

Objetivo: Presentar el caso de un adolescente con afectación digestiva severa en el debut de una PSH que respondió favorablemente a la administración de IGIV.

Caso clínico: Niño de 12 años que ingresa por dolor abdominal cólico, vómitos alimenticios, deposiciones melénicas y mínimo exantema petequial. A las 24 horas apareció una púrpura palpable compatible con PSH. Durante los siguientes días mantuvo una afectación gastrointestinal severa en forma de dolor abdominal intenso refractario a analgésicos habituales, deposiciones melénicas y rectorragias a diario, anorexia, vómitos y pérdida significativa de peso (8 kg en un mes). Los estudios de imagen realizados (ecografía y TC abdominales) mostraron un engrosamiento difuso de asas intestinales. Se inició precozmente tratamiento con metilprednisolona intravenosa (1-1,5 mg/kg/día) y nutrición parenteral. Ante la persistencia de la clínica y la escasa respuesta a los corticoides se pautó IGIV (1 g/kg/día 3 días), con mejoría inmediata del dolor abdominal y disminución de la hemorragia gastrointestinal. Una nueva dosis de IGIV fue administrada dos semanas después de la inicial por empeoramiento transitorio del dolor abdominal, manteniéndose libre de síntomas digestivos desde entonces. Desde el punto de vista renal, a las dos semanas del debut de la enfermedad presentó hipertensión arterial, hematuria macroscópica y proteinuria en rango nefrótico, con una biopsia renal compatible con una glomerulonefritis proliferativa mesangial. Actualmente, después de cuatro meses desde el inicio del cuadro, el paciente permanece bajo control nefrológico recibiendo tratamiento con esteroides y ramipril.

Conclusiones: La administración de IGIV parece una alternativa eficaz en el control de las manifestaciones digestivas severas asociadas a la PSH.

Sábado, 18 de junio (15:30 – 17:00)

ONCOHEMATOLOGÍA.

Sala 5 (Pabellón 2, planta 0)

15:30 **761**

COMPLICACIONES GASTROINTESTINALES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA.

Miquel Ramón Jiménez[1], Rubén Berrueco Moreno[1], Susana Rives Sola[1] y Jesús M. Estella Aguado[1]

[1]Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona)

Introducción: La leucemia linfoblástica aguda (LLA) es el cáncer pediátrico más frecuente. Los protocolos de quimioterapia intensiva han permitido un aumento de la supervivencia. Estas pautas no están exentas de complicaciones.

Objetivos: Conocer la incidencia de complicaciones gastrointestinales (GI) secundarias a quimioterapia en pacientes afectos de LLA tratados en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en pacientes pediátricos diagnosticados de LLA en el Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona desde julio 1999 a enero 2011. Tratamiento según los protocolos de la Sociedad española de Hematología y Oncología Pediátrica.

Resultados: Se revisaron 143 casos de LLA. Se registraron 16 episodios (11,1%) de enterocolitis-tiflitis y 2 de apendicitis (1,3%). Fases: inducción (n=14), consolidación (n=1) e intensificación (n=1). Hallazgos clínico-analíticos: dolor abdominal (100%), intenso (77%), mucositis (77%), neutropenia (83%) y neutropenia grave (55%). Duración media de neutropenia: 15 días. Hemocultivo positivo en 4 niños (S. aureus, P. aeruginosa, E. coli y S. epidermidis). Evolución satisfactoria con tratamiento médico salvo un paciente que falleció por sepsis (P. aeruginosa). Precisaron cirugía 5 (3,4%).

Doce pacientes (8,3%) presentaron elevación de las enzimas pancreáticas (amilasa 114-1499 UI/L y lipasa 158-455 UI/L) en relación con L-asparraginasa. En 7 de ellos se trató de una elevación asintomática y transitoria. Cinco pacientes (3,4%) presentaron pancreatitis aguda que precisa aplazamiento quimioterapia. Evolución satisfactoria salvo una paciente que falleció por pancreatitis fulminante.

En 3 pacientes (2%) se objetivó una elevación importante de la bilirrubina durante la fase de inducción que requiere ajuste de quimioterapia. Uno falleció por hepatitis tóxica fulminante.

Conclusiones: La toxicidad GI secundaria al tratamiento quimioterápico es frecuente. La enterocolitis/tiflitis es una complicación grave que se asocia a los periodos de neutropenia prolongada y suele acompañarse de dolor abdominal intenso y mucositis grave. La monitorización de los enzimas pancreáticos es importante durante la administración de L-asparraginasa.aguda.

15:40 **762**

REVISIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA EN SUPERVIVIENTES DE TRASPLANTE AUTÓLOGO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS.

María Herrero Goñi[1], María Inguanzo Ortiz[1], Ana de Lucio Delgado[1], Aizpea Echebarría Barona[1], Rosa Adán Pedroso[1], Alejandro Urberuaga Pascual[1], Itziar Astigarraga Aguirre[1] y María Aurora Navajas Gutiérrez[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Objetivos: Estudiar la calidad de vida de pacientes oncológicos sometidos a trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos (auto-TPH) de sangre periférica y su supervivencia en una unidad terciaria de Onco-Hematología Infantil.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de niños trasplantados de 1997-2009. Se revisa la historia clínica y se diseña una encuesta de calidad de vida modificada de HUI y PEDQOL. Se entrevista telefónicamente a los supervivientes, excepto dos casos que no se localizan.

Resultados: Se analizan 20 supervivientes de los 43 niños trasplantados. Mediana de edad al diagnóstico: 122 meses (rango: 0-177 meses). Sexo: 12 hombres y 8 mujeres. Tipos tumorales más frecuentes: Sarcoma Ewing (20%), Leucemia Mieloide Aguda (15%) y Linfoma No Hodgkin (15%). Todos reciben quimioterapia, además se asocia cirugía en el 21.1% y un 21.1% recibe radioterapia y cirugía. Se realiza auto-TPH en primera remisión al 89.4% y por recaída al 21% (metastásica 75%vs.local 25%). Mediana de supervivencia libre de enfermedad: 100 meses (rango: 20-193 meses). Se observan secuelas en el 45% (endocrinológicas: 55.5% y neurológicas 33.3%).

El 66.7% de los encuestados está escolarizado, el 22.2% ha finalizado estudios obligatorios, el 41.2% ha repetido curso escolar y el 11.1% no está escolarizado. Ha precisado apoyo psiquiátrico o psicológico el 27.8%.

A nivel social, no refieren problemas de integración el 94.4%, con facilidad en las relaciones personales el 72.2% de ellos. El 68.8% practica deporte de acuerdo a su edad. El 22.2 % de los entrevistados refiere ser consumidor de alcohol de forma esporádica y el 5.6% consume marihuana y tabaco ocasionalmente. El 77.8 % de los pacientes son autónomos para desenvolverse en la vida diaria. El 88.9% se considera contento, activo y bien adaptado.

Consideraciones: La tasa de supervivencia de los niños trasplantados es del 46.5% y en el seguimiento destacan las secuelas endocrinológicas y la afectación neurológica. A pesar de que el cáncer en la infancia pueda ser un factor negativo para la integración social y el desarrollo, en esta serie se observa que la mayoría de los supervivientes han logrado adaptarse de una forma adecuada. Los hábitos de vida parecen semejantes al resto de personas de su edad aunque no se puede descartar el posible sesgo por la entrevista telefónica personal del equipo médico.

15:50 **763**

"ESTUDIO SOBRE LA INFLUENCIA DE LA HOSPITALIZACIÓN DOMICILIARIA EN LA DURACIÓN DEL INGRESO HOSPITALARIO EN LA LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA EN FASE DE INDUCCIÓN A LA REMISIÓN".

Bárbara Torres Guerola[1], Amparo Verdeguer Miralles[1], José Mª Fernández Navarro[1], Carolina Fuentes Socorro[1], María del Mar Andrés Moreno[1] y Pablo Berlanga Charriel[1]

[1]Hospital Universitario La Fe, Valencia

Objetivos: Evaluar si la creación de la Unidad de Atención Domiciliaria Integral al Niño Oncológico (ADINO) ha disminuido el tiempo de ingreso en los pacientes mayores de un año diagnosticados de leucemia linfoblástica aguda (LLA) en fase de inducción.

Material y métodos: Estudio de cohortes retrospectivo. Muestreo consecutivo de los pacientes con LLA en fase de Inducción, desde Enero 1991 hasta Junio 2010 (antes y después de la creación de ADINO en Abril de 1997). Análisis estadístico: programa informático SPSS

Statistics 18.0. Modelo de regresión logística multivariable por método de pasos hacia atrás. Variables registradas: Edad, sexo, lugar de residencia, protocolo de tratamiento, grupo de riesgo, duración total del ingreso durante el período de inducción, fecha de ingreso (antes o después de la creación de ADINO), duración del ingreso hospitalario programado y no programado, número de ingresos no programados durante la inducción y causa del ingreso no programado.

Resultados: El modelo identificó ADINO como factor independientemente asociado a la duración de la hospitalización durante la fase de inducción de las LLA, la existencia de ADINO se relacionó con una reducción significativa de la estancia (P 0.008). Tiempo de ingreso programado, ADINO ha demostrado ser la única variable que influye de manera estadísticamente significativa (p =0.000) en la reducción de su duración, independientemente de las otras variables.

Conclusiones: La ADINO disminuye el tiempo total de ingreso en niños con LLA en inducción independientemente de la edad, grupo de riesgo y lugar de residencia de los pacientes. ADINO: única variable que modifica el tiempo de ingreso programado, independientemente de las variables.

16:00 **764**

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS EN LA ÚLTIMA DÉCADA.

Mª José Peláez Cantero[1], Rafael López García[1], Olga Escobosa Sánchez[1], Tomás Acha García[1], Antonio Urda Cardona[1] y Antonio Jurado Ortiz[1]

[1]Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

Antecedentes y objetivos: La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una proliferación clonal de células de la línea monocítica con gránulos de Bir-beck (en el microscopio electrónico (ME)) y positividad para CD1a. Existen ca-sos aislados de hermanos, aunque hay poca evidencia del componente genético. Nuestro objetivo es analizar la casuística de la HCL en nuestro centro, incluyendo datos epidemiológicos, manifestaciones clínicas, sistemas afectados, tratamiento utilizado, evolución y supervivencia.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de casos con HCL ingresados en nuestro hospital o atendidos en consulta externa de Oncología desde 2.001 hasta 2.011.

Resultados: Se recogieron 24 pacientes con HCL. Media de edad al diagnóstico: 6.3 años (0.8 a 13.5 años). Sexo: el 62% fueron varones. La afectación ósea fue la más frecuente al diagnóstico (86%), multifocal en el 34% y unifocal en el 39%. La implicación de órganos de riesgo sucedió en 2 casos (médula ósea). Diagnóstico: en todos se realizó biopsia, excepto en uno que remitió la enfermedad de espontáneamente. Respecto al tratamiento, se realizó cirugía en 12/24 pacientes, se administró quimioterapia en 16/24 (66%), según los protocolos SEOP HCL 96, LCH II y LCH III. Radioterapia en 1 paciente. La respuesta a las 6 semanas de la QT fue de enfermedad activa estable o en remisión en el 58% y al final del tratamiento la remisión fue completa en el 33%. En el 17% hubo recaídas, todas con afectación ósea. Un paciente con afectación multisistémica y de alto riesgo presentó una enfermedad de Hodgkin (EH). Se produjeron 2 exitus, en gemelas univitelinas. Se produjo una pérdida de contacto por traslado a otro país. El seguimiento medio tras el alta fue 5.3 años. El estado actual es de enfermedad estable en el 50% de los casos.

Conclusiones: 1) En nuestra serie, como en la literatura, la afectación más común es la ósea, siendo multifocal en el 33% de los pacientes. 2) Los criterios diagnósticos han de ser estrictos (histología, ME y CD1a +), pudiendo existir predisposición genética como sucedió en dos gemelas univitelinas. 3) La HCL se puede asociar o preceder a otras enfermedades, como la EH, aunque es infrecuente. 4) La evolución es favorable en la mayoría, existiendo recaídas en un pequeño porcentaje. 5) Se deben seguir protocolos de estudio y tratamiento estandarizados (LCHIII).

16:10 **765**

FORMAS DE PRESENTACIÓN CLÍNICA DE 175 CASOS DE HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS REGISTRADOS EN LOS ÚLTIMOS 15 AÑOS.

Itziar Astiagarra Aguirre[1], Susana García Obregón[1], Jose Miguel Couselo Sánchez[2], Ofelia Cruz Martínez[2], Montserrat Melo Valls[2], Nuria Pardo García[2], Montserrat Torrent Español[2] y Ana Sastre Urgüelles[3]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya), [2]Comité de Histiocitosis de SEHOP, Madrid y [3]Hospital Universitario La Paz, Madrid

Introducción: La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) puede afectar a cualquier órgano o tejido. La presentación clínica varía desde formas leves que regresan espontáneamente a formas graves con disfunción orgánica. La SEHOP estableció sistemas de registro y protocolos nacionales de tratamiento, hasta la incorporación a los estudios de la Histiocyte Society en 2003.

Objetivo: Revisión de datos epidemiológicos y clínicos de casos de HCL registrados de 1995 a 2009.

Pacientes y Método: Se analizan 175 casos menores de 18 años. Entre 1995 y 2002 se incluyeron todas las formas clínicas, 127 (HCL-1995: 88, HCL-2000: 39). Desde 2003, 42 HCL (LCH-II: 2, LCH-III: 40). No incluidos en protocolos 6. Análisis estadístico descriptivo retrospectivo con programa SPSS.

Resultados: Alta participación de hospitales, 21 (1995-2002) y 29 desde 2003. Mitad de casos diagnosticados en menores de 5 años, con menor incidencia en edades más tardías. No diferencias en distribución por sexos, 88H/87M. Localización más frecuente: hueso (142/173, 82%) con lesiones únicas en 101 (50 en cráneo, 16 huesos faciales, 15 huesos largos y 20 en tronco) y múltiples en 41. Piel afectada en 49 y ganglios linfáticos en 24. Otros órganos afectados: médula ósea en 13, hígado 9, pulmón 8, bazo 4. Lesiones en SNC en 16 niños (12 con diabetes insípida). Otros 7 presentaron DI. Afectación única en 112 (64%) y múltiple 63/175. Algún órganos de riesgo (hígado, bazo, médula ósea y pulmón) afectado en 20 niños. Estudios actuales sólo registran casos multisistémicos y ciertas localizaciones óseas lo que supone pérdida de información médica.

Comentarios: La HCL es más frecuente en los 5 primeros años de vida y predomina la afectación de un único órgano o sistema. Las lesiones óseas localizadas en cráneo y huesos faciales son las más frecuentes, seguidas de las cutáneas. En 63 niños (36%) la afectación era multisistémica y un tercio de ellos con lesiones en órganos de riesgo. La participación de hospitales españoles en estudios internacionales de HCL está bien aceptada, con una mayor inclusión de formas multisistémicas, pero ha supuesto una pérdida de información sobre formas leves y sobre la carga global de la enfermedad.

Un mejor seguimiento de los pacientes con HCL sería interesante para conocer su evolución y definir los programas de vigilancia de las secuelas asociadas.

16:20 **766**

TRATAMIENTO INTEGRAL DEL RETINOBLASTOMA.

David Medina Santamaría[1], Constantino Sábado Álvarez[1], Nieves Martín Begue[1], Mónica Ramos Albiach[1], Francisco Romero Vidal[1], Luis Gros Subias[1] y Josep Sánchez de Toledo Codina[1]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona

El retinoblastoma (RTB) es el tumor intraocular más frecuente de la infancia. Se origina en la retina embrionaria debido a la anulación de ambos alelos del antioncogen RB1. Existen dos formas de presentación: hereditaria y esporádica. La forma hereditaria se presenta alrededor del año de edad en forma de tumores múltiples, cinco como promedio, en uno o ambos ojos. La esporádica aparece alrededor de los dos años de edad en forma de tumor único. El principal objetivo del tratamiento es salvar la vida, en segundo lugar preservar el globo ocular y en tercero la visión. El tratamiento es complejo y depende de diversos factores que hacen que se tenga que individualizar en cada caso. Se basa en la quimiorreducción para disminuir el tamaño del tumor y lograr el control final con tratamientos locales conservadores. La radioterapia externa y la enucleación son a menudo necesarias. En los últimos años se están explorando nuevas estrategias para evitar los efectos secundarios más importantes.

Nuestro hospital es centro de referencia en el tratamiento del RTB e incluye todas las modalidades terapéuticas en un mismo recinto hospitalario. Existe una serie histórica de 136 casos. Revisamos la estrategia terapéutica utilizada en los 42 ojos pertenecientes a 29 pacientes atendidos en los últimos 5 años. La forma de presentación más frecuente fue la leucocoria que como promedio apareció 4,5 meses antes del diagnóstico. Un paciente falleció por extensión de la enfermedad al SNC y otro fue perdido de seguimiento (SG 96.4%). La quimioterapia (QT) fue el tratamiento más utilizado (64%). Dieciocho ojos (45%) requirieron enucleación. Trece pacientes (41%) recibieron radioterapia externa. En este periodo de tiempo se han utilizado nuevas modalidades terapéuticas como: administración intrararterial de QT mediante cateterización superselectiva de la arteria oftálmica, braquiterapia y administración subconjuntival de QT.

Debido a la baja incidencia y la gran variabilidad de presentación clínica es difícil estandarizar y protocolizar el tratamiento del RTB. El retraso en el diagnóstico sigue siendo una asignatura pendiente incluso en países desarrollados, que en numerosas ocasiones conlleva la utilización de terapias más agresivas. Las nuevas modalidades terapéuticas tienen como objetivo disminuir los efectos secundarios en pacientes afectos de un tumor con una elevado supervivencia.

16:30 **767**

TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES EN PEDIATRÍA: EXPERIENCIA DE UN CENTRO.

Andrés Martínez Hernández[1], Sofía Hernández Cáceres[1], Beatriz Reyes Millán[1], Marta López García[1], Macarena González Cruz[1] y Ricardo López Almaraz[1]

[1]Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna (Santa Cruz de Tenerife)

Introducción: Los tumores de células germinales son un grupo heterogéneo de neoplasias derivadas de las células germinales primitivas. Existen marcadores bioquímicos que pueden ayudar a llegar al diagnóstico y evaluar su evolución.

Objetivos: Revisar las historias clínicas de los tumores de células germinales diagnosticadas en pacientes menores de 14 años en nuestro centro, conocer las diferentes formas de presentación, localización y estadío al diagnóstico, así como su respuesta al tratamiento y su evolución posterior.

Métodos: Se revisaron de forma retrospectiva las historias clínicas de los tumores de células germinales diagnosticados durante los últimos 6 años en nuestro centro, analizándose su porcentaje respecto del total de los registrados en menores de 14 años, sexo, edad al diagnóstico, tipo de tumor (diagnóstico histológico), localización, marcadores tumorales alterados, tratamiento recibido y evolución posterior.

Resultados: Del total de 95 tumores diagnosticados desde enero de 2005 a diciembre de 2010, 8 (8,42 %) han resultado ser tumores de células germinales. El 66,6 % eran mujeres y el 33,3% restante varones, con una edad media al diagnóstico de 6 años (rango: 20 meses - 13 años y 9 meses).

Los diagnósticos histopatológicos fueron, teratoma maduro (n =6 ; 75%), tumor del seno endodérmico (n=1; 12,5 %) y tumor mixto con áreas de tumor del seno endodérmico (estadío III) (n = 1; 12,5 %). En cuanto a la localización, unos presentaron localización gonadal (n = 3 en ovario; 27%) y el resto extragonadal (n=5; 73%; 1 en SNC, 3 en región cervical, 1 en región sacrococcígea). Al diagnóstico el marcador serológico se encontraba elevado en todos los casos. El tratamiento: cirugía exclusiva (n: 5; 62,5%), quimioterapia unicamente (cisplatino, etopóxido y bleomicina) (n=1; 12,5%) cirugía más quimioterapia (cisplatino, etopóxido y bleomicina) (n = 1; 12,5%) y radioterapia exclusiva (n=1; 12,5%). La supervivencia libre de enfermedad actual es del 100%

Conclusiones: Los tumores de células germinales son tumores raros en la infancia, en los cuales existen marcadores bioquímicos que ayudan al diagnóstico inicial y al seguimiento posterior. El tratamiento de elección es la cirugía seguido de quimioterapia (excepto estadío I). Tras la utilización de derivados del platino, la supervivencia a este tipo de tumores es cercana al 100%.

16:40 **768**

EVOLUCIÓN Y SEGUIMIENTO DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A TRASPLANTE AUTÓLOGO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN UNA UNIDAD DE HEMATO-ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA.

María Inguanzo Ortiz[1], María Herrero Goñi[1], Ana de Lucio Delgado[1], Aizpea Echebarría Barona[1], Rosa Adán Pedroso[1], Alejandro Urberuaga Pascual[1], Itziar Astigarraga Aguirre[1] y María Aurora Navajas Gutiérrez[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Objetivos: Estudiar la evolución de los pacientes oncológicos sometidos a trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos (auto-TPH) así como la supervivencia en una unidad de Onco-Hematología Infantil de un Hospital terciario.

Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo mediante revisión de historias clínicas. Se incluyen los pacientes sometidos a auto-TPH de una unidad de Onco-Hematología Pediátrica desde 1997 al 2009. Se dividen en dos grupos de trabajo y se comparan pacientes fallecidos con los casos vivos en el momento del estudio.

Resultados: De los 43 casos analizados el 46.5% continúan vivos en el momento del estudio. El 58.1% son hombres, sin encontrar diferencias por sexo entre pacientes vivos o fallecidos (p0.8). Los diagnósticos más frecuentemente encontrados son Sarcoma de Ewing (20.9%), Neuroblastoma (18.6%), Meduloblastoma y Linfoma No Hodgkin (11.6% cada uno). El 87.5% de los pacientes diagnosticados de Neuroblastoma han fallecido, seguido en frecuencia por el 60% de los pacientes con Meduloblastoma.

La edad media al diagnóstico del tumor es de 98 meses (rango: 0-177 meses) con una supervivencia media libre de enfermedad en los actualmente vivos de 100 meses (rango: 20-193 meses). El tiempo hasta el fallecimiento desde el diagnóstico es de 51.1 meses (±35.7 DS).

De los 37.2% casos de tumores que se presentan de forma diseminada al diagnóstico fallecen el 56% frente al 50% de pacientes que mueren de los que poseen un tumor localizado (p0.6).

Todos los niños que fallecieron habían recidivado en el curso de la enfermedad, sin embargo, sólo el 26.3% de los actualmente vivos han recidivado en alguna ocasión (p<0.001).

La recidiva tumoral fue a distancia en el 69.2% de los pacientes estudiados. El 81% de los fallecidos había presentado una recidiva tumoral metastásica en comparación con el 20% de los pacientes vivos (p0.008). En la serie estudiada el 95.6% fallece por progresión tumoral y los restantes por un proceso infeccioso intercurrente.

Consideraciones: La tasa de supervivencia de los niños trasplantados es del 46.5%. Para el éxito de un auto-TPH es de vital importancia tener controlada la enfermedad tumoral de base, no tanto el estadiaje tumoral al diagnóstico. En nuestra serie, la progresión tumoral es la causa más frecuente de fallecimiento de los pacientes oncológicos sometidos a auto-TPH.

16:50 **769**

BIOLOGÍA Y RESULTADOS DEL TRATAMIENTO DE LA LEUCEMIA EN MENORES DE UN AÑO: EVALUACIÓN COMPARATIVA RESPECTO AL RESTO DE PACIENTES.

Álvaro Navarro Mingorance[1], Irene Jiménez[1], Juan Alberto Piñero Fernández[1], Ana M. Galera Miñarro[1], Jesús María Hernández Rivas[2], Eva Barragán[3] y José Luis Fuster Soler[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, [2]Universidad de Salamanca, Salamanca y [3]Hospital Universitario La Fe, Valencia

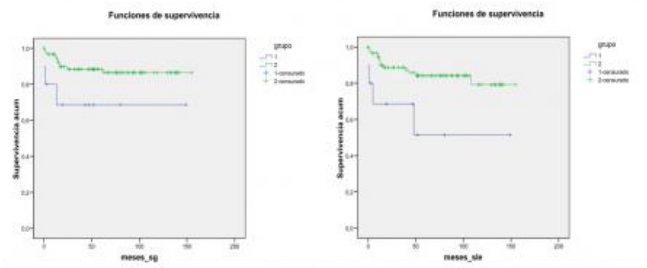
Introducción: La biología de la leucemia en los pacientes menores de un año difiere de la del resto de casos. La edad inferior a un año constituye un factor pronóstico clásico y determinante en la leucemia infantil.

Material y métodos: Se han revisado los casos de leucemia diagnosticados antes del año de edad en nuestro centro, analizando su forma de presentación, sus características biológicas y la respuesta al tratamiento, comparando estas variables con las de los pacientes mayores de un año.

Resultados: Doce pacientes fueron diagnosticados de leucemia durante el primer año de vida: 6 pacientes de leucemia aguda mieloblástica (LAM) (incluyendo tres casos de leucemia transitoria relacionada con el síndrome de Down) y 6 pacientes de leucemia aguda linfoblástica. Se documentó alguna anomalía citogenética o molecular en 75% de casos de leucemia en el grupo de menores de un año frente a solo 47 % en el resto. La carga tumoral fue significativamente superior en los pacientes diagnosticados antes del año, con recuento medio de leucocitos al debut de 205 x 109/L (rango: 4.1-627 x 109/L) frente a 34 x 109/L (rango: 0.4-161) (p <0.001). Para la estimación de supervivencia se omitieron en la hoja de cálculo los casos de leucemia transitoria relacionada con el síndrome de Down. La supervivencia global (SG) y libre de evento (SLE) fue de 68% y 51.4% para los menores de un año (n=9) frente a 86.5% y 79.2% para los mayores de un año (n= 95) (p = 0.051 y p < 0.014 respectivamente) (gráficos 1 y 2).

Conclusiones: La proporción de casos de LAM es superior en el grupo de pacientes menores de un año. La prevalencia y la naturaleza de las anomalías citogenéticas o moleculares difieren en el grupo de menores de un año de las del resto de pacientes. No se ha encontrado diferencia significativa en cuanto a SG aunque sí en la SLE entre ambos grupos. Con la intensificación del tratamiento en estos pacientes incluyendo la aplicación del trasplante hematopoyético se logra mejorar los resultados hasta hacerlos comparables a los obtenidos en el resto de pacientes.

Título imagen: Supervivencia global y Libre de evento (grafica1 y 2)



Sábado, 18 de junio (15:30 – 17:00)

INFECTOLOGÍA.

Sala 6 (Pabellón 2, planta 0)

15:30 **770**

ANÁLISIS DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO TERAPÉUTICO EN DOS TEMPORADAS EPIDÉMICAS DE INFECCIONES RESPIRATORIAS DE VÍAS BAJAS.

Esther Moreno Gómez[1], Alfredo Blanco Quirós[2], José Manuel Marugán de Miguelsanz[1], Inés Alía Arroyo[1], Elsa Izquierdo Herrero[1] y Pilar Solís Sánchez[1]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid y [2]Facultad de Medicina, Valladolid

Introducción: Las infecciones respiratorias agudas de vías bajas (IRA-VB) constituyen la patología infecciosa más prevalente en la infancia y la principal causa de hospitalización. Los objetivos de este estudio fueron: 1) Analizar las características clínicas y su relación con las respectivas etiologías; 2) Su asociación con enfermedades crónicas y 3) Valoración del manejo terapéutico.

Pacientes y Métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo y analítico de las IRA-VB, hospitalizadas entre septiembre de 2008 y marzo de 2009 (sin PCR) y septiembre de 2009 y marzo de 2010 (con PCR). Los criterios de inclusión en el estudio fueron: a) Edad entre 1 mes y 14 años y b) Episodio de dificultad respiratoria de vías bajas y etiología viral. Se emplearon muestras de aspirado nasofaríngeo y se recogieron los datos clínicos, analíticos, radiológicos, así como el tratamiento recibido.

Resultados: Estudiamos un total de 336 pacientes, 150 en la primera temporada sin PCR y 186 en la segunda con PCR. Un 28,6% de los pacientes, no presentaban antecedentes personales relevantes; el 42 % algún episodio respiratorio previo y un 29,5% otras patologías. El 99% estaban correctamente vacunados. Un 49,7% debutaron con síntomas respiratorios; el 44,6% con clínica respiratoria y digestiva y un 5,7% con mialgias, cefalea, etc. Ingreso en UCIP requirieron el 10% de los pacientes en ambas temporadas, sobre todo lactantes y <2 años coinfectados, que precisaron ventilación mecánica. La fiebre estuvo presente en el 49,1% de los pacientes, la leucocitosis en un 55,7% y proteína C reactiva significativa tuvieron un 30,7%. Un 46,4% no presentaron alteraciones radiológicas importantes; 30,1% sí y en el 23,5% restante no se realizó prueba de imagen. La oxigenoterapia y el suero salino hipertónico fueron la base del tratamiento. 1/3 de los pacientes precisaron adrenalina frente a 2/3 restantes salbutamol. Casi la mitad de los pacientes recibieron corticoterapia. El uso de antibióticos descendió un 8% en la temporada en que se empleó la PCR para el diagnóstico etiológico.

Conclusiones: La gravedad de la clínica de las IRA-VB varía en función de la edad del paciente y del agente causal. El hecho de conocer la etiología viral mediante PCR permite disminuir el uso de antibióticos para un manejo terapéutico más adecuado.

15:37 **771**

DIAGNÓSTICO DE VIRUS EMERGENTES Y COINFECCIÓN EN LAS INFECCIONES RESPIRATORIAS AGUDAS DE VÍAS BAJAS MEDIANTE REACCIÓN EN CADENA DE LA POLIMERASA.

Esther Moreno Gómez[1], Alfredo Blanco Quirós[2], José Manuel Marugán de Miguelsanz[1], Pilar Solís Sánchez[1], Ramón Andión Dapena[1] y Jesús Francisco Bermejo Martín[1]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid y [2]Facultad de Medicina, Valladolid

Introducción: A pesar de la elevada incidencia de infecciones respiratorias agudas de vías bajas (IRA-VB) aún existen dificultades en el diagnóstico etiológico de las mismas. Los objetivos de este estudio fueron: 1) Conocer el perfil epidemiológico de las infecciones respiratorias virales en nuestro medio y 2) Analizar la utilidad de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en el diagnóstico etiológico de los virus respiratorios.

Pacientes y Métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo y analítico de las IRA-VB, hospitalizadas entre septiembre de 2008 y marzo de 2009 (sin PCR) y septiembre de 2009 y marzo de 2010 (con PCR). Los criterios de inclusión en el estudio fueron: a) Edad entre 1 mes y 14 años y b) Episodio de dificultad respiratoria de vías bajas y etiología viral. Se emplearon muestras de aspirado nasofaríngeo y se recogieron los datos epidemiológicos de los 336 pacientes incluidos en el estudio, así como el diagnóstico microbiológico. Para la interpretación de los datos, se empleó el test de chi cuadrado para variables cualitativas mediante el programa estadístico SPSS.

Resultados: Durante el periodo sin PCR, el número total de IRA-VB fue de 150 y en la temporada con PCR de 186. En ambas temporadas, la estancia media fue de 3 días. El pico de mayor incidencia ocurrió en enero de 2010. La media de edad de todos los pacientes fue de 2,07 años. El sexo masculino representó el 59,2% de los casos. Respecto al estudio microbiológico, sí se han encontrado diferencias estadísticamente significativas al comparar los dos periodos sin y con PCR (p<0.001). Los casos en los que se ha encontrado sobreinfección bacteriana permanecen similares. En cuanto a las coinfecciones víricas, también se encontraron diferencias significativas (p<0.001); en la temporada sin PCR, tuvimos un 8,7% de coinfecciones, frente a un 23,1% con el uso de la PCR.

Las IRA de vías bajas, predominan en varones lactantes y niños = 2 años. El principal agente patógeno productor sigue siendo el VRS, con un incremento de los casos de coinfección con otros virus emergentes detectados mediante PCR, como fue el caso del virus Influenza A H1N1 en la segunda temporada. La PCR ha permitido un avance importante en el diagnóstico etiológico respecto a las técnicas usadas anteriormente como la inmunofluorescencia o el cultivo viral.

15:44 **772**

BRONQUIOLITIS AGUDA. EXPERIENCIA EN UNA PLANTA DE HOSPITALIZACIÓN DE PEDIATRÍA.

Sonia Sánchez de Antonio[1], Juan Cruz Len Aguilera[1], Luis Miguel García Blanco[1], Concepción Salado Marín[1], Juan Ignacio Montiano Jorge[1], Silvia Tabernero Barrio[1], Soledad Torrús Carmona[1], Ariane Calvo Sáez[1], Itziar Díaz López[1] y Leyre Jiménez García[1]

[1]Hospital Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz (Álava)

Objetivos: Describir las características clínicas y evolutivas de los pacientes hospitalizados en una planta de pediatría con diagnóstico de Bronquiolitis Aguda (BA), y observar diferencias tras la aplicación de la Guía consensuada para el manejo de la BA (BOL. S Vasco-Nav Pediatría 2008;40:16-20) y la introducción de la Oxigenación de Alto Flujo (OAF) en la Unidad.

Material y Método: Estudio de cohorte retrospectiva, en la que se distinguen dos grupos, A (2006-2008) y B (2009-2011), A través de la revisión de historias clínicas se obtuvieron datos generales clínicos y evolutivos. Se compararon días de hospitalización, días de O2 suple-

mentario, presencia de neumonía, tratamiento antibiótico recibido, uso de corticoides, adrenalina y salbutamol, y la necesidad de traslado a UCIP.

Para las variables cualitativas se ha utilizado la chi cuadrado, para la variable traslado a UCIP se ha aplicado la prueba exacta de Fisher. Para las variables cuantitativas se ha utilizado la T de Student para datos independientes.

Resultados: No hubo diferencias en la conformación de los grupos, siendo la edad media en meses de 3,8 para el grupo A y de 4,6 meses para el grupo B.

Se encontraron diferencias significativas en días de O2 suplementario siendo mayor en el grupo B, probablemente asociado al uso de OAF en los casos severos (P= 0,001), siendo mayor en este grupo también el uso de Adrenalina inhalatoria (P= 0,036). No hubo diferencias en el uso de corticoides ni en los días de hospitalización. Se advierte una disminución significativa en el uso de Antibióticos (P= 0,001), y en el uso de Salbutamol inhalatorio (P<0,001). En cuanto al traslado a UCIP no encontramos diferencias, pero es de destacar que en el grupo B solo se trasladó a 1 paciente, frente a los 4 traslados a UCIP del grupo A y que dicho paciente tenía otros factores de comorbilidad

Conclusiones: La BA continúa siendo un problema importante dentro del área de hospitalización. Los resultados de este estudio sugieren que se está realizando un abordaje más completo y adecuado de la patología, reflejado por la disminución del uso de antibióticos y el uso de salbutamol y aplicación de la OAF en los casos severos. Aunque queda por demostrar una disminución en los días de hospitalización, uso de corticoides y los traslados a áreas de cuidados intensivos.

15:51 **773**

TOSFERINA Y SINDROME PERTUSOIDE, UNA REVISIÓN DE 6 AÑOS.

Amalia Varo Rodríguez[1], Antonio José Domínguez Pérez[1], Ana Carbonero Santaella[1], Pedro Terol Barrero[1], Felipe Fernández Cuenca[1] y Joaquín Romero Cachaza[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Objetivo: Análisis de epidemiología,clínica,diagnóstico y tratamiento de los pacientes ingresados y diagnosticados de Síndrome pertusoide o Tosferina en nuestro Hospital,de 2005 a 2010,incluídos.

Material Y Métodos: Revisamos retrospectivamente los 51 casos de síndrome pertusoide ingresados y diagnosticados en nuestro Hospital. Variables:estación y edad, vacunación,antecedentes,epidemiología,cl ínica,complicaciones,pruebas complementarias,tratamiento y duración del ingreso.

Resultados: La mayor incidencia fue en 2006,20 casos (39%).Las estaciones más frecuentes,primavera y verano,16 (31.4%) y 15 casos (29.4%) respectivamente.Menores de 6 meses,44 pacientes (86%);el grupo de edad más frecuente,1/3 del total,fue entre 1 y 2 meses. Treinta de los pacientes (60%) no habían recibido ninguna vacuna anti Bordetella pertussis,y 15 (29.4%) sólo una dosis.En 14 (25%) existía ambiente epidemiológico,adultos jóvenes,investigándose en 8 de ellos PCR para Bordetella pertussis, y confirmándose en 5.Todos los pacientes presentaban tos;20 (41%) catarro vías altas previo,cianosis o rubefacción facial con las crisis de tos;13 (25.5%) gallo inspiratorio;8 (15'7%) apnea o dificultad respiratoria.Analíticamente:39 (76'5%) presentaron leucocitosis con linfocitosis;7 (18%) trombocitosis.En todos se investigó PCR para Bordetella pertussis,positiva en 24 (47%),negativa en 24 (47%) y desconocida en 3 (6%).La exploración fue normal en 32 (63%),el resto presentaban signos de afectación vías respiratorias bajas.Como complicación más frecuente,3 de los pacientes (6%),de 1, 1'5 y 3 meses respectivamente,precisaron ingreso en UCI-P por insuficiencia respiratoria aguda con desaturaciones y cianosis marcada,en los 3 la PCR para Bordetella pertussis fue positiva,así como en los padres de 2 de ellos.Todos realizaron tratamiento con macrólidos;en 2/3 se administró corticoides orales y/o salbutamol nebulizado;7 (13.7%) precisaron oxigenoterapia,4 de ellos menores de 2 meses.La duración media de ingreso fue 7'6 días,siendo inversamente proporcional a la edad del paciente.

Conclusiones: 45 de los pacientes (89'4%) habían recibido una o ninguna dosis de vacuna anti pertussis.En 24 casos (47%) se confirmó infección por Bordetella pertussis;a su vez,en 5 (10%) familiares,adultos jóvenes,se confirmó dicha infección.Tres de los pacientes (6%),fueron casos graves.

15:58 **774**

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LOS CASOS DE INFECCIÓN TUBERCULOSA DIAGNOSTICADOS EN UN HOSPITAL SECUNDARIO DE LA PERIFERIA DE MADRID.

Raquel Villamor Martín[1], Miguel Ángel Roa Francia[1], Beatriz Martínez Escribano[1], Beatriz Del Pozo Menéndez[1], Fabiola Guerrero Alzola[1] y Pedro Puyol Buil[1]

[1]Hospital General de Móstoles, Móstoles (Madrid)

Introducción y objetivos: Presentamos los casos de infección tuberculosa latente (ITL) y enfermedad tuberculosa (ET) diagnosticados en nuestro hospital de Julio de 2005 a Julio de 2010.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 35 pacientes atendidos en nuestro centro en 5 años. Se analizan variables obtenidas por revisión sistemática de historias clínicas.

Resultados: De 35 pacientes diagnosticados, 40% presentaron ITL y 60% ET. De 21 casos de ET, 85,7% presentaron TBC pulmonar, 1TBC meníngea, y 2TBC miliares con afectación extrapulmonar: abdominal y afectación ocular. La media de edad al Dx fue de 6,8 años, con una mediana de 5,7 años. El 45% de los pacientes eran españoles; de los extranjeros 6 procedían de Ecuador, 3 de Guinea, 2 de Colombia, 2 de Rumanía, y 4 de otros países. El 20% de pacientes estaban vacunados con BCG. Ningún paciente recibió profilaxis previa, y sólo uno había sido tratado anteriormente. El Dx se realizó en 37% como parte de un estudio de contactos, 17% por evaluación de niño inmigrante, y 42% por síntomas: 9 respiratorios, 3sistémicos y 2mixtos. (2 se diagnosticaron por Mantoux positivo en preoperatorio). El caso índice era conocido en 48%. Se realizó Mantoux en 85% de los pacientes, siendo >10 mm en 77%. Se realizó BAAR y cultivo de jugo gástrico/esputo en todos, resultando el cultivo positivo en 35%. Uno presentó resistencia a isoniacida. Se realizó Rx de tórax a todos, siendo patológica en 54%. Se realizó TC torácico en 25,7% casos, siendo todos patológicos excepto uno. Hallazgos del TC : Adenopatías 66%, afectación del parénquima 66%, cavitaciones 22% y TBC miliar 22%. Uno presentó derrame pleural. El 48% recibió tratamiento con la pauta clásica y el 14% con pauta modificada. Sólo uno presentó complicaciones tras el tratamiento (tuberculomas en tronco cerebral). Se realizó profilaxis por ITL en 37%.

Conclusiones: La mayoría de pacientes con ET fueron tratados con la pauta clásica sin complicaciones. Destacar la muy baja tasa de resistencias a fármacos antituberculosos, sólo un caso. Se realizaron las pruebas Dx habituales, requiriendo únicamente 25,7% realización de TC.

16:05 **775**

USO DE OXIGENOTERAPIA DE ALTO FLUJO EN BRONQUIOLITIS AGUDA. EXPERIENCIA EN UNA PLANTA DE HOSPITALIZACIÓN DE PEDIATRÍA.

Juan Cruz Len Aguilera[1], Luis Miguel García Blanco[1], Sonia Sánchez de Antonio[1], Concepción Salado Marín[1], Juan I. Montiano Jorge[1], Soledad Torrús Carmona[1], Ariane Calvo Sáez[1], Silvia Tabernero Barrio[1], Mónica Arcos Bahillo[1] y Leyre Jiménez García[1]

[1]Hospital Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz (Álava)

Objetivos: Describir las características generales y la evolución clínica de un grupo de pacientes hospitalizados, con diagnóstico de BA moderada-severa, en los cuales se utilizó Oxigenoterapia de alto flujo (OAF) dentro de las medidas terapéuticas.

Métodos: Se ha realizado un análisis retrospectivo de los datos correspondientes a 11 pacientes (12% de los ingresados) que permanecieron hospitalizados con diagnóstico de BA, recogidos en el historial clínico, en un período de tiempo que se inicia el 1 de Octubre de 2009, hasta 11 de enero de 2011, y que se ha introducido, como parte del tratamiento, la OAF.

En este grupo de pacientes se describen las características generales, y se comparan los siguientes parámetros evolutivos: Frecuencia Respiratoria, Saturación de O2, y Escala de Wood-Downes-Ferrés. Los valores basales, previos al tratamiento, fueron comparados con los obtenidos a las 4-6 hs y a las 10-12 hs del inicio del mismo. Para ello se ha utilizado un test estadístico no paramétrico para datos apareados llamado prueba de Wilcoxon.

Resultados: La edad media en este grupo de pacientes fue de 4,73 meses y en el 72,7% de los pacientes se identificó el VRS como principal etiología.

Otras medidas terapéuticas incluyeron el uso de Adrenalina vía inhalatoria en el 100% de los pacientes, Salbutamol vía inhalatoria 63,6%, corticoesteroides sistémicos en el 54,5% y antibioterapia 54,5%. En la evolución del tratamiento con OAF se observaron diferencias significativas respecto al nivel basal en la saturación de O2 mejorando a las 10-12h (P 0,008), y Escala de Wood-Downes-Ferrés, disminuyendo el trabajo respiratorio a las 4-6h (P 0,016) y a las 10-12h (P 0,011). No se identificaron efectos adversos relacionados con esta técnica.

Conclusiones: Los resultados obtenidos en este estudio sugieren que los niños hospitalizados con diagnóstico de BA moderada-severa, podrían beneficiarse en cuanto a la mejoría clínica y de la saturación de O2, con la instauración de OAF como parte del tratamiento.

En nuestra experiencia, pese a lo limitado del estudio, la OAF es un soporte respiratorio cómodo, de fácil aplicación, escasos efectos secundarios y buenos resultados, apto para una planta de hospitalización.

16:12 **776**

UTILIDAD DEL ANTÍGENO DE NEUMOCOCO PARA EL DIAGNÓSTICO RÁPIDO EN DERRAMES PARANEUMÓNICOS EN UNA UNIDAD DE HOSPITALIZACIÓN DE PEDIATRÍA.

Cristina Notario Muñoz[1], Daniel Natera de Benito[1], Raquel Mata Fernández[1], Cristina Serrano Riolobos[1], M. Mercedes Bueno Campaña[1] y Fernando Echavarri Olavarría[1]

[1]Fundación Hospital Alcorcón, Alcorcón (Madrid)

Antecedentes y Objetivos: Probablemente la antibioterapia previa hace que el rendimiento del cultivo de líquido pleural sea escaso, haciendo necesario disponer de un método de diagnóstico fiable que permita orientar el manejo y tratamiento de esta patología. Nos planteamos describir la utilidad del antígeno neumocócico utilizado para el diagnóstico etiológico de todos los derrames pleurales paraneumónicos que requirieron toracocentesis en nuestra Unidad.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con diagnóstico de derrame pleural paraneumónico y toracocentesis entre 2005 y 2011, mediante la revisión de historias clínicas informatizadas. La indicación de toracocentesis fue la presencia de derrame pleural significativo (mayor de 10 mm) y/o compromiso respiratorio. Resultados: De los 22 pacientes analizados, se procesaron las muestras para cultivo y antígeno neumocócico en todos los casos y PCR en 5 de ellos. La edad media fue de 4,26 años (DS:3.71), con un 69% de varones. Se obtuvieron 15 resultados positivos para el antígeno (68 %) y uno dudoso. Un 54% de los casos se etiquetaron de empiema. Todos los pacientes, en los que se obtuvo un cultivo o PCR positivo, habían presentado un resultado positivo en el test antigénico. La sensibilidad del mismo con respecto al gold estandar es de 100% (IC 95% 72-100)y la especificidad de 45% (IC 95% 21-73%). El valor predictivo positivo fue del 40% y el negativo del 100%. En todos los casos con antígeno negativo, el cultivo o PCR fueron negativos. En 2 casos en que el paciente había recibido antibioterapia, y cuyo cultivo fue negativo, la PCR confirmó el resultado positivo del antígeno. Comparando las características del líquido pleural en función del resultado del test antigénico, solo se observó una diferencia significativa en los siguientes parámetros: PH (media 0.27, IC 95% 0.53-0.01, p<0.05), Glucosa (media 52, IC 95% 25-80, p<0.05) y Proteínas (media 0.69, IC 95% 0.16-1.22, p<0.05).

Conclusiones: El antígeno neumocócico es un método diagnóstico rápido, barato y sencillo que tiene una sensibilidad alta. En nuestra muestra, un resultado negativo del mismo, descartaría etiología neumocócica. Sin embargo, un resultado positivo solo se corfimaria en el 40% de los casos mediante técnicas mas fiables (cultivo y/o PCR).

16:19 **777**

BROTE DE CASOS DE NEUMONÍA NECROTIZANTE POR S. PNEUMONIAE.

David Vila Pérez[1], Mariona Fernández de Sevilla Estrach[1], Xavier Tarrado Castellarnau[1], Jordi Muchart López[1], Carmen Muñoz Almagro[1] y Juan José García García[1]

[1]Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona)

Introducción: Las neumonías necrotizantes, habitualmente asociadas a empiema, representan una complicación de las neumonías que conlleva una alta morbilidad. Objetivo: Dar a conocer las características clínicas de seis casos de neumonía necrotizante asociada a infección por S. pneumoniae.

Presentación clínica: Presentamos 6 niños de edad comprendida entre 3 y 6 años ingresados por neumonía neumocócica con derrame pleural asociado. Estos episodios tuvieron lugar entre noviembre 2010 y enero 2011 en nuestro centro. Excepto un caso con antecedente de comunicación interventricular intervenida a los dos años, ninguno de los pacientes había estado ingresado anteriormente y no presentaban antecedentes de interés. Todos estaban vacunados correctamente hasta la fecha, incluida una correcta vacunación antineumocócica heptavalente. Todos ellos presentaron derrame pleural con características bioquímicas compatibles con empiema. En todos los casos el líquido fue drenado por toracocentesis, excepto uno que requirió toracoscopia inicial. El diagnóstico de neumonía necrotizante fue realizado mediante TC torácica ante mala evolución clínica. El antibiótico inicial en todos los casos fue ampicilina. Una vez realizado el diagnóstico de neumonía necrotizante el tratamiento fue substituido por cefotaxima y clindamicina. Dos casos presentaron una fístula broncopleural asociada. En 5 casos tuvo que realizarse toracotomía para exéresis de la zona necrótica y en uno de estos casos lobectomia

asociada. Media de estancia hospitalaria de 26 días. En los análisis microbiológicos que se realizaron se aislo S. pneumoniae en un cultivo de líquido pleural y en un hemocultivo; en el resto de pacientes se detectó DNA de S. pneumoniae por técnica de reacción en cadena de la polimerasa en tiempo real. Se realizó determinación de serotipos obteniendo serotipos 1, 3 y 5 como agentes causales. En el resto de casos no se obtuvo serotipo.

Conclusiones: En los últimos meses hemos presenciado un aumento inusual de los casos de neumonías neumocócicas necrotizantes. Dichas neumonías con frecuencia han requerido actuaciones quirúrgicas invasivas. Los serotipos detectados no se asocian a elevada resistencia a beta lactámicos.

16:26 **778**

NEUMONÍAS NECROTIZANTES EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA.

Karla María Narváez Barros[1], Patricia Morera Satorra[1], Marc Tobeña Rué[1], Francisco Coll Usandizaga[1], Fernando Alfonso Moraga Llop[1] e Ignasi Barber Martínez de la Torre[1]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona

Antecedentes y objetivos: La neumonía necrotizante (NN) es una complicación grave de las neumonías adquiridas en la comunidad. Nuestro objetivo es describir las características clínico-microbiológicas, los factores de riesgo y las complicaciones asociadas.

Pacientes y métodos: Revisión de historias de 26 NN diagnosticadas entre 2006 y 2010.

Resultados: Presentamos 26 casos con una mediana de edad de 3 años (rango 3 meses-15 años).5 habían recibido vacuna antineumocócica heptavalente y 3 presentaban factores de riesgo significativos (2 E. Granulomatosa crónica y 1 drepanocitosis). El 60% presentaban fiebre &tgt;5 días previa al ingreso. La duración media de la fiebre tras el inicio del tratamiento endovenoso fue de 14 días. La mediana de leucocitos iniciales fue 17.700/mcl (800-31.300) y la de PCR 24.8mg/dl (0.2-39.05). 5 casos requirieron ingreso en UCI-P y uno falleció por fallo multiorgánico. Las complicaciones pulmonares fueron: derrame pleural (20/26), neumotórax (8/26) y fístula broncopleural (4/26). En 17 casos se alcanzó un diagnóstico etiológico: 1 por S Aureus (cultivo líquido pleural [LP]) y 16 por S. pneumoniae (PCR LP 11/14, cultivo LP 8/17, PCR sangre 3/14 y hemocultivo 4/22). El serotipo de neumococo se estudió en 7 casos (4 fueron serotipo 3). El diagnóstico radiológico se realizó mediante TAC pulmonar en 24 casos y por ecografía torácica en 2. En 10/26 la afectación fue multilobar. El antibiótico utilizado fue penicilina G (46%), amoxicilina-ác.clavulánico (61%) y cefotaxima (50%), usados en monoterapia sólo en 6 casos. La mediana de la duración del tratamiento endovenoso fue 17.5 días, restando los pacientes afebriles en una mediana de 12 días (rango 1-46). Un 73% de los casos requirieron tratamiento quirúrgico: 11 drenaje pleural, 5 toracoscopia, 2 toracotomía y 1 lobectomía.

Conclusiones: Debemos sospechar una NN ante cualquier neumonía que no mejora tras 48 horas de correcto tratamiento antibiótico. Un diagnóstico precoz contribuye a disminuir tanto la morbilidad como la estancia hospitalaria y la necesidad de antibioterapia prolongada y de tratamiento quirúrgico. En nuestra revisión el patógeno más frecuente fue el S.pneumoniae y la mayoría de los pacientes no presentaban factores de riesgo.

16:33 **779**

MASTOIDITES EM IDADE PEDIÁTRICA: 10 ANOS DE EXPERIÊNCIA NUM HOSPITAL DE NÍVEL II.

Filipa Aguiar Marques[1], Inês Vaz Silva[1], Marta Correia[1] y Florbela Cunha[1]

[1]Hospital Reynaldo dos Santos, Lisboa, Portugal

Introdução: A mastoidite aguda (MA) é a complicação mais frequente da otite média aguda (OMA). A antibioticoterapia (ABT) e a melhoria dos cuidados de saúde diminuíram drasticamente a sua incidência, porém, na última década tem-se assistido a um recrudescimento da doença.

Objectivos: Avaliar características sociodemográficas, clínicas, laboratoriais e terapêutica da MA na população infantil num hospital de nível II.Material e Métodos: Revisão casuística dos casos de crianças internadas por MA entre 2000-2010.Resultados: Registaram-se 60 internamentos (55 crianças), com predomínio do sexo masculino (53,3%). A distribuição ao longo da década foi homogénea, à excepção dos anos 2000 e 2006, onde foram identificadas mais de 1/3 das MA (36,7%), ocorrendo 50% dos casos nos meses de Outono e Inverno. A mediana de idades foi de 5 anos (mínimo 5 meses; máximo 13 anos). Em 22 doentes (36,7%), havia antecedentes de OMA de repetição, 5 (8,3%) MA anterior e em 16 (26,7%) outras patologias do foro otorrinolaringológico. História recente de OMA descrita em 48,3% casos, dos quais, 95,5% submetidos a ABT prévia. Febre (75%), otalgia (93,3%), dor retro-auricular (93,3%), sinais inflamatórios auriculares (100%) e protusão do pavilhão auricular (96,7%) foram as queixas mais frequentes. A duração média dos sintomas prévios à admissão foi de 3,9 dias. A otoscopia revelou otorreia em 36,7%, e alterações da membrana timpânica em 88,3%. Laboratorialmente 75% apresentava leucograma normal e o valor mediano de proteína C reactiva foi 4,7 mg/dL. Nas hemoculturas realizadas em 55 casos (91,7%) não se isolaram agentes patogénicos. A cultura do exsudado otológico foi efectuada em 9 casos, tendo sido isolado pseudomonas aeruginosa num deles. A tomografia computorizada realizada em 63% dos doentes confirmou o diagnóstico. Identificaram-se complicações em 6 doentes (10%): osteíte [3], abcesso subperiósteo [1] e das partes moles [2]. Todos receberam ABT endovenosa, 51,7% medicados com cefalosporinas da 3º geração, sendo a duração média ABT de 13 dias. Apenas uma criança teve necessidade de cirurgia

Conclusão: Os resultados são similares aos de outros estudos, à excepção de menor número de complicações e necessidade de cirurgia. A MA continua a ser uma entidade que requer um diagnóstico e tratamento atempados para evitar complicações. A ABT prévia por OMA não parece prevenir o seu aparecimento.

16:40 **780**

MASTOIDITIS AGUDA, ¿ES NECESARIO MODIFICAR NUESTRA ACTITUD DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICA?.

Ariadna Borràs Martínez[1], David Bartoli[1], Sandra Moya Villanueva[1], Sara Cardelus[1], Laura Marzo Checa[1] y Valentí Pineda Solás[1]

[1]Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell (Barcelona)

La mastoiditis aguda (MA) es la complicación intratemporal más frecuente de la otitis media aguda (OMA) en los niños. En los últimos años se ha constatado un aumento de su incidencia.

Objetivo: Analizar los aspectos clínico-epidemiológicos, tratamiento y complicaciones de los casos de MA.

Método: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de MA diagnosticados en niños menores de 15 años entre 1992-2010, mediante revisión de historias clínicas. Se valora la incidencia, epidemiología, factores de riesgo, clínica, terapéutica y complicaciones.

Resultados: Se recogieron 107 casos de MA, 68 niños (63,5%) y 39 niñas (36,4%). La edad media fue de 2 años y medio (rango de 4 meses a 14 años). La media de casos por año entre 1992-2000 fue de 3,11 y de 7,21 entre 2001-2010. El 46,8% de los casos entre 2001-2010 habían recibido la vacuna antineumocócica (al menos una dosis).

Las manifestaciones clínicas fueron eritema retroauricular (91,5%), desplazamiento pabellón auricular (92,5%), dolor región mastoidea (88,8%) y tumefacción retroauricular (80,3%). En el momento del diagnóstico un 75% de los casos habían sido diagnosticados de OMA y un 68,2% había recibido tratamiento antibiótico las semanas previas.

La analítica mostraba leucocitosis (>15.000) 60%, VSG >30 85%, PCR >4mg/dl 74%. Se realizó hemocultivo en 101 casos, siendo positivo en 4: 1 S. Pyogenes y 3 S. Pneumoniae. Se realizó cultivo del exudado ótico en el 32%, aislándose en el 34% de los casos S.Pneumoniae. A 39 pacientes (36%) se les realizó TC, patológico en el 97%. El 77% de éstos se realizaron entre 2001-2005 y sólo el 23% entre 2006-2010. El 24% recibió algún tipo de tratamiento quirúrgico, objetivándose un porcentaje más alto (44,5%) entre 2004-2010. Todos los pacientes recibieron antibioterapia parenteral durante una media de 5,95 días, continuando con antibiótico oral completando una media de 13. Las complicaciones fueron 2 casos de absceso perióstico y 2 de meningitis.

Conclusiones: 1)En nuestro medio la incidencia de MA ha aumentado en los últimos 8 años. 2)A pesar del aumento, la clínica, parámetros analíticos y microbiología no se han modificado. 3)Ha disminuido el nº de TC realizados, aumentando el nº de casos que recibió cirugía. 4) No se ha constatado variación en la aparición de complicaciones.

16:47 **781**

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS INGRESADOS EN NUESTRO SERVICIO POR COMPLICACIONES DE SINUSITIS AGUDAS A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO.

Cristina Naranjo González[1], Elena Pereira Bezanilla[1], Ana Belén Pérez Santos[1], Sergio Benito Fernández[1], José Lorenzo Guerra Díez[1] y Jesús Lino Álvarez Granda[1]

[1]Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria)

Descripción de los casos ingresados en nuestro servicio por complicaciones de sinusitis agudas a propósito de un caso clínico.

C. Naranjo González, E. Pereira Bezanilla, A.B. Pérez Santos, S. Benito Fernández, J.L. Guerra Díez, J.L. Álvarez Granda. Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Fundamento: La sinusitis aguda continua siendo un problema frecuente en pediatría, que se asocia con posibles complicaciones graves orbitarias y/o intracraneales. Debemos sospecharlas en todo paciente con cefalea persistente, fiebre o alteración del nivel de consciencia a pesar del correcto tratamiento de la sinusitis.

Objetivo: Describir los casos ingresados en nuestro hospital por complicaciones de sinusitis agudas en los últimos 10 años y presentar un caso clínico que presentó un empiema subdural y epidural.

Observaciones clínicas: En los últimos 10 años (2000-2010) han ingresado 30 pacientes en nuestro servicio por sinusitis aguda. El 20% (6 pacientes) fueron ingresados por afectación del estado general y el 80% restante (24 pacientes) por complicaciones. 19 pacientes (el 63%) presentaron una celulitis orbitaria, 3 pacientes (10%) celulitis facial, un paciente (3%) presentó un empiema epidural y meningitis y otro (3%) un empiema subdural y epidural. Con un predominio del sexo masculino, el 77%, y un rango de edad de entre 20 meses y 13 años, con una media de 8 años.

Caso clínico: Niño de 8 años que acude a urgencias por cefalea frontal, fiebre de 40.5ºC, secreción mucosa, tos, dolor abdominal y vómitos de 6 días de evolución, que persisten a pesar de recibir tratamiento con Azitromicina durante 5 días. Alérgico a penicilinas. A la exploración ptosis palpebral derecha. Presentaba leucocitosis y desviación izquierda; PCR 29.20 mg/dl. Radiografía de tórax normal. Se realizó TAC, donde se objetivó una pansinusitis y empiema subdural y epidural. Ingresó para antibioticoterapia con vancomicina y cefotaxima. Ante la mala evolución se decidió tratamiento quirúrgico y drenaje del empiema.

Comentarios: Ante un paciente con alteración del nivel de consciencia, rigidez de nuca o signos de hipertensión intracraneal como la cefalea o los vómitos, se debe realizar con urgencia una TAC para descartar complicaciones intracraneales de una sinusitis bacteriana aguda y comenzar inmediatamente con tratamiento antibiótico intravenoso de amplio espectro.

16:54 **782**

GRIPE A (H1N1) EN UN SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS. COMPARACIÓN DE LAS TEMPORADAS 2009-2010 Y 2010-2011.

Alejandro Casquero Cossio[1], Esther Lera Carballo[1], Mónica Sancosmed Ron[1], Nuria T. Wörner[1], Magda Campins Martí[1], Fernando Alfonso Moraga Llop[1], Gemma Codina Grau[1] y Rocío Cebrián Rubio[1

[1]Hospital Universitario Vall d`Hebrón, Barcelona

Introducción y objetivo: La pandemia de gripe A H1N1 2009 tuvo un impacto significativo en la población pediátrica.

El objetivo del estudio es comparar las características clínicas y epidemiológicas de los casos de gripe A H1N1 atendidos en el Servicio de Urgencias Pediátricas de un hospital de tercer nivel, durante la pandemia y la temporada gripal postpandémica.

Pacientes y métodos: Estudio prospectivo de los pacientes atendidos durante la pandemia de gripe A H1N1 (5 julio- 31 diciembre 2009) y los del período postpandémico (20 diciembre 2010 - 28 enero 2011). Se analizaron los pacientes con confirmación microbiológica a virus influenza A H1N1 y se compararon ambos períodos.

Resultados: Temporada gripal 2010-2011: se realizaron 209 estudios de gripe, con resultado positivo para virus de la gripe A H1N1 en 51 (24,4%), 33 (65%) eran mujeres y 27 (53%) pertenecían a grupos de riesgo de presentar complicaciones. Mediana de edad 2 años (intervalo 1 mes-16 años, p25 6 meses- p75 5 años). Presentaron neumonía 11 pacientes (22%). Ingresaron 33 pacientes (65%), dos de ellos en la unidad de cuidados intensivos pediátricos. Ningún paciente falleció.

No existen diferencias entre el grupo de pacientes ingresados y el que se dio de alta a domicilio.

Pandemia 2009-2010: se realizaron 1.144 estudios de gripe, siendo positivos a virus de la gripe A H1N1 412 (36%). Diferencias significativas con la temporada actual: en período postpandémico los pacientes son de menor edad, el porcentaje de niños con factores de riesgo es menor, así como la tasa de ingresos.

Conclusiones:

1. En la temporada gripal postpandémica, el virus de la gripe A H1N1 ha afectado de forma predominante a niños menores de 5 años.

2. A pesar de que la mitad de los pacientes pertenecían a grupos de riesgo de presentar complicaciones, la evolución de todos ellos ha sido favorable, con un bajo porcentaje de ingresos en UCI.

3. En comparación con la pandemia 2009-2010, el número de pacientes atendidos en el Servicio de Urgencias por síndrome gripal ha sido menor. La mayor tasa de ingresos observada en la temporada postpandémica puede deberse a que al haber disminuído la alarma social, la derivación a Urgencias se ha basado más en criterios de ingreso o gravedad.

17:01 **783**

INGRESOS POR GRIPE PANDÉMICA 2009 EN NIÑOS Y ADOLESCENTES EN UN HOSPITAL TERCIARIO DE MADRID.

Luis Escosa García[1], Beatriz Fernández Caamaño[1], Laura Gutiérrez Pascual[1], María Isabel de José Gómez[1], María Jesús García de Miguel[1], Francisco José Climent Alcalá[1], Ana Gómez Zamora[1], Carlota Fernández Camblor[1], Julia Martín Sánchez[1] y María del Carmen Martínez Carrasco[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid

Durante la pandemia por virus influenza 2009 A/H1N1, una gran proporción de ingresos ha correspondido a pacientes jóvenes, al contrario que durante la gripe estacional. El objetivo de este estudio ha sido valorar la evolución y complicaciones de aquellos pacientes en la edad pediátrica que requirieron ingreso en nuestro centro.

Métodos: Se trata de un estudio observacional de una cohorte retrospectiva formada por pacientes ingresados en un hospital terciario, centro que aglutina el seguimiento de pacientes con procesos agudos así como pacientes con patologías crónicas complejas derivados de otros centros de todo el ámbito nacional. Los pacientes incluidos, entre los meses de abril y diciembre de 2009, presentaron infección por influenza A/H1N1 confirmada por PCR.

Resultados: Se incluyeron 128 pacientes; el 79% ingresaron entre la 39ª y la 47ª semanas epidemiológicas. La edad media al ingreso fue de 5'3 años (rango de 0-18 años). El porcentaje de varones ingresados fue superior (65%), resultando estadísticamente significativo. El 68% de los ingresados presentaban condiciones médicas de base: la hiperreactividad bronquial fue la más frecuente, aunque la patología neurocognitiva, la cardiopatía y la inmunosupresión fueron muy relevantes. La fiebre al ingreso estuvo presente en el 87% de los pacientes; el 8% no padeció fiebre durante el proceso. El 12% de nuestros pacientes requirieron ingreso en la unidad de cuidados intensivos. Los factores de riesgo con asociación significativa para desarrollar formas severas fueron la cardiopatía de base, la condensación parenquimatosa en radiografía de tórax y la necesidad de oxigenoterapia al ingreso. 3 pacientes (2'3%) presentaron encefalopatía por influenza. Se indicó tratamiento con oseltamivir en el 93% de los ingresados. Fallecieron 3 pacientes (2'3%).

Conclusiones: La gripe pandémica del 2009 en nuestro hospital condicionó el ingreso fundamentalmente en niños con patologías de base y en un porcentaje importante de los ingresados evolucionó a formas severas, generalmente por evolución a bronconeumonía.

Sábado, 18 de junio (15:30 - 17:00)

PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA Y ATENCIÓN PRIMARIA.

Sala Hereje (planta -1)

15:30 **784**

SARAMPIÓN. ES POSIBLE EL OBJETIVO DEL 2015. DESCRIPCIÓN DE UN BROTE EN GRANADA.

Francisco García Iglesias[1], Margarita Martínez Romero[1] y Gracia María García Lara[2] del [1]Centro de Salud Albayzín, Granada

[2]Centro de Salud Dr. Salvador Caballero, Granada

En el año 2002, la OMS planteó la erradicación del sarampión en la región europea para el 2010, recientemente se retrasó el objetivo para el 2015. La aparición de brotes de la enfermedad en los últimos años (Almería, Madrid…), hacen que nos planteemos si ese objetivo es posible. En este trabajo describimos el brote iniciado a finales del 2010 en la ciudad de Granada.

En Octubre del 2010 se declaró el primer caso de sarampión en el barrio granadino del Albaycin. El contagio se produjo en una celebración religiosa a la que acudió un adulto procedente de Sudamérica , en dicha celebración concurría un grupo numeroso de personas no vacunadas por motivos ideológicos y por lo tanto susceptible, en la que la enfermedad se propagó sin dificultad, posteriormente los siguientes contactos se produjeron en el ámbito escolar declarándose casos en un colegio público del barrio del albaycin, donde las tasas de vacunación a la triple vírica eran del 60%, posteriormente la enfermedad se extendió a otros barrios de la ciudad y finalmente a distintas localidades de la provincia. A finales de Enero del 2011 (17 semanas desde el primer caso declarado) se han declarado 103 casos, un total de 46 casos entre 0 y 1 años (44,66 % del total de casos), 30 casos entre 2 y 19 años (29,12 %) y 27 casos (26,21 %) en mayores de 19 años. Hay 88 casos confirmados por el laboratorio y otros 15 cumplen el criterio clínico y tienen vínculo epidemiológico conocido. Hay 29 casos que han requerido ingreso en Hospital (28,15 % del total de casos), la mayoría por complicaciones respiratorias. Solo tres (2,9% del total de los casos) tienen una dosis documentada de Triple Vírica y 10 más refieren estar vacunados (9,7% del total de los casos) sin documentarlo. Solo se ha confirmado por estudios moleculares un caso de Sarampión postvacunal, en un varón de 18 meses, vacunado 6 días antes de la aparición del exantema.

Conclusiones: Si bien los primeros casos se agruparon entre contactos cercanos en el ámbito escolar, donde las tasas de vacunación eran bajas posteriormente se han observado casos aislados, donde las tasas de vacunación son altas, demostrando que la vacunación sistemática es la medida más eficaz para erradicar el sarampión

15:37 **785**

AVALIAÇÃO DO DESENVOLVIMENTO PSICOMOTOR DE CRIANÇAS EM IDADE PRÉ-ESCOLAR NUM CENTRO DE SAÚDE URBANO.

Brigida Amaral[1], Alexandre Fernandes[1], Filipa Flor de Lima[1], Carla Rocha[1], Vanessa Mendonça[1], Joana Rebelo[1], Teresa Campos[1], Cristiana Couto[1] y Fátima Pinto[1]

[1]Unidade de Saúde de Aníbal Cunha, URAP Pediatria, Agrupamento de Centros de Saúde Porto Ocidental, Porto, Portugal

A avaliação do desenvolvimento psicomotor (DPM) entre os 5 e os 6 anos de idade permite identificar factores de risco que afectam o desempenho escolar.

Objectivos: Avaliação do DPM de crianças em idade pré-escolar e identificação das que apresentam pelo menos um desvio-padrão (DP) abaixo do esperado para a idade em uma ou mais áreas do desenvolvimento para posterior orientação e intervenção.

Material e métodos: Estudo transversal realizado entre Maio e Agosto de 2010 através da aplicação da escala Schedule of Growing Skills II (SGS). Foram seleccionadas aleatoriamente crianças nascidas entre 1 de Junho de 2005 e 30 de Junho de 2006, inscritas num Centro de Saúde urbano. Foram analisados dados sócio-económico-demográficos (escala do Censuses and Surveys), antecedentes pessoais e familiares, desempenho nas áreas do desenvolvimento e tipo de orientação. Foram considerados critérios de reavaliação a presença de um DP abaixo do esperado para a idade com a mesma escala após seis meses e a de dois ou mais DP (atraso) com Escala de Desenvolvimento Psicomotor e Mental Ruth Griffiths (Griffiths). A análise estatística foi efectuada através do programa SPSS® v.18 (teste qui-quadrado), nível de significância 0,05.

Resultados: Foram contactadas 112 crianças e 62 (55.4%) foram incluídas no estudo. Trinta e cinco (56,5%) eram do sexo masculino, média de idades 55 meses. Cinquenta e nove frequentavam o infantário (95.2%) e 23 (37.1%) pertenciam à classe social V. As áreas de desenvolvimento com pior desempenho foram a manipulação em 9 (14.5%) crianças, a interacção social em 5 (8%) e a audição e linguagem em 4 (6.4%). Cinco (8%) crianças apresentaram atraso nomeadamente na área da manipulação [2], fala e linguagem [2] e interacção social [1]. Dezasseis crianças (25.8%) preencheram critérios de reavaliação: 11 (17.7%) com SGS após 6 meses e 5 (8.1%) com a escala de Griffiths. Crianças com factores de risco ambientais apresentaram mais frequentemente =1DP abaixo do esperado para a idade nas áreas da manipulação (p=0,003), fala e linguagem (p=0,048), interacção social (p<0,0001) e cognição (p=0,01).

Conclusão: A prevalência de atrasos do desenvolvimento na amostra foi de 8% e a avaliação prévia ao ingresso escolar permitiu a orientação e a intervenção em tempo oportuno.

15:44 **786**

ENCUESTA SOBRE HÁBITOS DE SUEÑO EN LA INFANCIA.

Susana Alberola López[1], Jesús María Andrés de Llano[2], Isabel Pérez García[1], Irene Casares Alonso[1], Alfredo Cano Garcinuño[1], José Ramón Garmendia Leiza[2] y Julio Ardura Fernández[2]

[1]Servicio de Pediatría Atención Primaria, Palencia y [2]Universidad de Valladolid, Valladolid

Objetivos: Conocer cómo duerme una población infantil mediante una encuesta de hábitos de sueño.

Población y métodos: Niños de 3, 4, 6 y 14 años, de 3 Zonas de Salud, que acuden a las revisiones del Programa de Salud Infantil. Los padres cumplimentan el cuestionario CSHQ de Owens de hábitos de sueño infantil.

El análisis estadístico incluye test de chi cuadrado y análisis de la varianza.

Resultados: 452 niños, 201 de 3-4 años, 158 de 6 y 93 de 14, con 52% de mujeres. El 73% presenta rutinas adecuadas al acostarse, con diferencias significativas (p=0,001) entre los 3 grupos de edad (69,2% los de 3-4 años, 83% los de 6 años y 64,5% los de 14). Los padres creen que sus hijos duermen lo necesario (84,6% los de 3-4 años,

88% los de 6 y 61% los de 14, p=0,001) y con regularidad (82,6% los de 3-4 años, 84,2% los de 6 y 50,5% los de 14, p<0,001), aunque algunos comparten la cama familiar (9% los de 3-4 años, 7% los de 6 y 1,1% los de 14, p<0,001). La prevalencia de parasomnias muestra diferencias significativas según la edad en enuresis nocturna/incontinencia (26,4% los de 3-4 años, 7,6% los de 6 y 1,1% los de 14, p<0,001), sonambulismo (2,2% en los de 14, p=0,02) y terrores nocturnos (3,5% los de 3-4 años y 1,9% los de 6, p<0,001). No se han encontrado diferencias en somniloquia, bruxismo, trastornos respiratorios durante el sueño y pesadillas. Existen diferencias por edad en el número de despertares (p<0,001), tanto si es una vez (16,4% los de 3-4 años, 7,6% los de 6 y 2,2% los de 14) como más de una (6% los de 3-4 años, 0,6% los de 6 y 1,1% los de 14).

Por la mañana, los adolescentes se despiertan muy temprano (32% frente a 18,5% los de 3-4 y 20,3% los de 6, p=0,004), les cuesta espabilarse (20% frente a 8,5% los de 3-4 años y 5% los de 6, p<0,001) y están de peor humor (8% frente a 4,5% los de 3-4 y 2% los de 6, p=0,002). La prevalencia de la siesta difiere con la edad (37,5% los de 3-4 años frente a 4,4% los de 6 y 1,1% los de 14, p<0,001), así como la de somnolencia diurna (8,5% los de 3-4 años frente a 2% los de y 11% los de 14, p=0,004).

Existen diferencias significativas entre los grupos de edad en la hora de acostarse, la hora de levantarse y en el tiempo total de sueño, tanto los días laborables como los fines de semana (p<0.001).

15:51 **787**

PREVENCIÓN DEL TABAQUISMO EN ADOLESCENTES DESDE LA CONSULTA DE PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA.

Gonzalo Herraiz Gastesi[1], Alberto Royo Villa[2], Lorena Velazquez Lupiene[2], Esther Atance Melendo[2], J. M Peña Fernández[3] y Mª Jesús Blasco Pérez-Aramendia[2]

[1]Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, [2]Centro de Salud Valdefierro, Zaragoza y [3]Universidad de Zaragoza, Zaragoza

El tabaquismo es un hábito adquirido frecuentemente en la adolescencia, suponiendo a largo plazo riesgo de cáncer, enfermedad cardiovascular y EPOC. La prevención desde la consulta de Pediatría de Atención primaria parte del consejo mínimo antitabaco que se incluye en la revisión de los 14 años.

Objetivos: Conocer la aceptación de la revisión de los 14 años entre la población. Evidenciar la eficacia del consejo mínimo antitabaco. Detectar cuántos de los adolescentes que han pasado por la consulta de adultos fueron catalogados como fumadores. Describir el perfil del adolescente fumador.

Material y Método: Revisión retrospectiva de las historias de los 337 adolescentes de 15 a 18 años del Centro de Salud de los últimos 4 años. Establecimiento de 2 grupos, los que recibieron consejo mínimo y los que no. Encuesta telefónica sobre hábito tabáquico, edad de inicio, nº cigarrillos/día y motivación para deshabituarse (Test Richmond).

Resultados: Acudieron a la revisión de los 14 años el 74,6% de la población estudiada. Respondieron a la encuesta el 65,5%, resultando fumadores el 26,7%. De entre los fumadores detectados mediante la encuesta, el 15% se diagnosticó en la consulta de adultos.

De los encuestados que acudieron a la revisión (172), el 26,16% fumaban, mientras que los que no acudieron (49), fumaban el 28.57%, (p 0,002). La edad media de inicio fue de 14.28 años.

El 27,1% de los fumadores manifestaron motivación para deshabituarse (Richmond =7): el 22,2% de los que recibieron consejo y el 42,8% de los que no.

El promedio cigarrrilos/día fue de 10,76, sin diferencias entre sexos. El grupo con motivación para deshabituarse fumaba 7,31 cig/día mientras que los que no querían dejarlo fumaban 12 cig/día.

Conclusiones: Buena aceptación de la revisión de los 14 años, acude la mayoría de la población (74,6%).

Deberá potenciarse el diagnóstico tabáquico en las distintas visitas pues sólo se ha diagnosticado el 15% en la consulta de adultos.

El consejo mínimo de la revisión de los 14 años es efectivo pues el porcentaje de fumadores es mayor en el grupo que no lo ha recibido (p<0,05).

Es mejorable el porcentaje de adolescentes fumadores que desean deshabituarse (27,1%).

El consejo mínimo repetitivo, positivo y adaptado a los adolescentes es probable que mejore los resultados.

15:58 **788**

¿CUÁNDO ES NECESARIA UNA RADIOGRAFÍA DE TORAX?.

Víctor Quintero Calcaño[1], Mónica Pacheco Cumani[1], María Luisa Herreros[1], Araceli García Pose[1], Ana Barrios[1], Beatriz Pérez-Seoane Cuenca[1], Alfredo Tagarro García[1] y Magdalena Hawkins[1]

[1]Hospital Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes (Madrid)

Nuestro objetivo es valorar la correlación entre la clínica y el resultado final de una radiografía patológica en pacientes pediátricos con patología respiratoria febril aguda. Proponemos un score clínico para asistir en la decisión de indicar o no una radiografía de tórax.

Materiales y métodos: Se estudió una muestra aleatoria de 152 pacientes vistos en urgencias pediátricas en un período de tres meses de invierno. En todos se realizó una radiografía de tórax con la finalidad de descartar neumonía. Se registraron los datos epidemiológicos y los hallazgos clínicos (días de fiebre, temperatura en urgencias, frecuencia respiratoria, saturación de oxígeno basal, auscultación, frecuencia respiratoria y presencia de dolor torácico). Se correlacionaron con el informe definitivo del radiólogo de guardia. En base a estos resultados, se desarrolló un score clínico (Score de análisis de la necesidad de estudio radiológico según la clínica, SANSE) y se valoró su efectividad en la misma muestra de pacientes.

Resultados: 48 de los 152 presentaban una radiografía patológica. Las radiografías patológicas fueron menos frecuentes en los menores de 1 año (14% vs 35,4%, p=0,03). Ni el sexo, ni los días de fiebre se correlacionaron con alteraciones patológicas en la radiografía. La presencia de fiebre mayor a 38º C al consultar, saturación < 92%, dolor torácico y taquipnea según los los criterios de la OMS se asociaron con mayor índice de radiografías patológicas. La presencia de cualquier auscultación patológica no tuvo relación clara con una radiografía patológica, salvo cuando esta se limitó a crepitantes aislados. La presencia de sibilancias se asoció con radiografías normales (p=0,004). Un SANSE mayor o igual a 4 puntos mostró un mejor perfil de sensibilidad y especificidad que cualquier signo clínico aislado con un AUC en la curva ROC de 0,846. Un SANSE de 0 puntos tuvo un valor predictivo negativo de radiografía patológica del 100%.

Conclusiones: Los hallazgos clínicos considerados de manera aislada presentan limitaciones para decidir cuándo es necesaria una radiografía de tórax. El uso de un score clínico como SANSE aumenta la sensibilidad y la especificidad de la clínica, permitiendo detectar más casos con un menor número de estudios radiológicos negativos. Un SANSE de 0 puntos nos indica que no es necesaria una radiografía de tórax independientemente de los días de fiebre.

16:05 **789**

SIBILANCIAS RECURRENTES EN LACTANTES.

Francisco Javier Pellegrini Belinchón[1], Elena Vicente Galindo[2], José Jorge Martín Martín[1], Ángel Martín Ruano[1], José Martín Ruano[1], Lucas Hernández Corral[1], José Miguel Martínez-Acacio Franco[1], M. Dolores García García[1], Jesús Alonso Díaz[1] y Javier Polo Díez[1]

[1]Centros de Salud, Salamanca y [2]Universidad de Salamanca, Salamanca

Antecedentes y objetivos: En este estudio se consideran sibilancias recurrentes (SR) el haber presentado 3 o más episodios en el primer año de vida. El objetivo ha sido estudiar factores de riesgo de SR en menores de un año distintos a los virus respiratorios.

Métodos: El estudio se ha realizado con 750 encuestas del Estudio Internacional de Sibilancias en Lactantes (EISL). Se pasaron los cuestionarios previamente validados a padres de lactantes entre 12 y 15 meses. La variable fundamental es haber tenido o no SR en el primer año de vida. Como variables independientes se han estudiado sexo, peso al nacimiento, asistencia a guardería, edad del primer resfriado, asma en los padres, tiempo de lactancia materna exclusiva, presencia de mascotas en la casa, tabaquismo materno y familiar y estudios de los padres. Para el estudio de los datos obtenidos se ha utilizado el programa SPSS v15.

Resultados: La prevalencia de SR ha sido de 11,9 %. Se han encontrado diferencias significativas con la asistencia a guardería OR: 1,72 (1,08 –2,72), madre con asma OR: 2,19 (1,08 – 4,44), haber presentado el primer episodio de resfriado en los 3 primeros meses de vida OR: 167 (1,05-2,67), presencia de eccema en el niño OR: 2,55 (1,48 – 4,42), haber recibido lactancia materna exclusiva menos de 3 meses 1,53 (0,98 – 2,38) y con la presencia de hanster o conejo como mascotas al nacer OR: 4,40 (1,26 – 15,33) o tras el nacimiento OR: 3,81 (0,94 – 15,50) o aves tras el nacimiento como mascotas OR: 2,21 (1,02 – 4,80)

Conclusiones: Los niños que significativamente han presentado más SR han sido los que han recibido menos de 3 meses de lactancia materna exclusiva, han ido a guardería, ha presentado el primer episodio de resfriado en los 3 primeros meses de vida, ha presentado eccema en la piel, su madre padece asma, y en la casa había mascotas, hanster o conejo al nacimiento y aves al año de vida del niño.

16:12 **790**

ESTUDIO MEDIANTE SIMULACIÓN AVANZADA DE LA ACTITUD PRÁCTICA DE LOS PEDIATRAS ANTE UN CASO ÉTICAMENTE CONFLICTIVO (ATROFIA MUSCULAR ESPINAL).

María de las Mercedes Busto Cuiñas[1], Vanesa Crujeiras Martínez[2], Luis Sánchez Santos[3] y Antonio Rodríguez Núñez[2]

[1]Centro de Salud San Roque, Villagarcía de Arousa (Pontevedra), [2]Complexo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña) y [3]Centro de Salud de Arzúa, Arzúa (A Coruña)

Antecedentes Y Objetivos: Una de las ventajas de la simulación avanzada es el aprendizaje reflexivo, permitiendo evaluar con los alumnos no sólo habilidades técnicas o conocimientos prácticos, sino también las implicaciones éticas de la actuación llevada a cabo.

Material y Métodos: Análisis retrospectivo de los vídeos obtenidos tras un programa de SA itinerante, correspondientes a la actuación práctica ante un caso de fracaso respiratorio en un paciente con atrofia muscular espinal (enfermedad de Werdnig-Hoffmann). Las variables estudiadas hacen referencia al manejo de los aspectos éticos y de relación con la familia por parte de los alumnos, todos ellos pediatras de atención primaria.

Resultados: Se estudian 34 grupos de pediatras que manejaron al paciente simulado en tiempo real, durante un tiempo medio de 20 minutos. De ellos, el 44% (15/34) comentaron la situación con los padres del paciente y de ellos sólo un tercio lo hacen por iniciativa propia. El 94% de los grupos (32/34), tomaron la decisión de iniciar o no la ventilación mecánica en el paciente sin consultar este aspecto a la familia y sólo un grupo se plantea que la mejor opción puede ser la ventilación no invasiva. El 62% (21/34) decidieron intubar al paciente. El 23% (8/34) excluyeron activamente a la familia del proceso y sólo un grupo la integra en la toma de decisiones. En ningún caso explicaron a la familia las distintas opciones terapéuticas.

Conclusiones: En un escenario simulado que plantea el caso de un paciente en el que las decisiones a tomar tienen un componente ético esencial, los pediatras de atención primaria tienen problemas para interactuar con la familia, dar una información clara e implicarla en el proceso de toma de decisiones. Ante el caso de un lactante con atrofia muscular espinal que presenta fracaso respiratorio, la mayor parte de los equipos optaron por la intubación traqueal. La simulación avanzada permite entrenar a los profesionales no sólo en procedimientos o técnicas sino también en habilidades de comunicación.

16:19 **791**

DERMATITIS ARTEFACTA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Josefina Navarro Navarro[1] y Montserrat Hernández Martínez[1]

[1]CAP Collblanc, Hospitalet de Llobregat (Barcelona)

Introducción: La dermatitis artefacta es un síndrome psicocutáneo en el que los pacientes se autoinfligen las lesiones. Predomina en mujeres, en la adolescencia. La causa suele ser un hábito o una respuesta desadaptativa a un episodio de estrés psicosocial. Las lesiones ocurren por la necesidad de tocarse, rascarse, pellizcarse, morderse o cortarse la piel, para eliminar pequeñas imperfecciones cutáneas, reales o imaginarias. Resulta discapacitante a nivel social.Complicaciones: Daño tisular, infecciones, celulitis, cicatrices. Comorbilidad: Trastorno de personalidad, ansiedad generalizada, depresión, TOC, fobia social, bulimia, trastorno de somatización. Tratamiento: Terapia cognitivo-conductual. Antidepresivos.

Caso clínico: Niña de 12 años, que presenta cuadro de vértigos, dolor abdominal, nauseas y vómitos matutinos, cefalea y rechazo de la alimentación, de varias semanas de evolución. Mejora con reposo, dieta y antieméticos, y dura 2 – 3 días. Curso recurrente, causando absentismo escolar y pérdida de 6 Kg en 4 meses. Exploración física P: 52,5 Kg, T: 163, IMC: 19,9. Afebril. Regular estado general, postración, palidez y buena hidratación. T.A, ACR, exploración abdominal, ORL y neurológica normales. AF: 2ª hija de un matrimonio joven, sin problemas. Madre fumadora, aspecto tímido y ansioso. AP: Sobrepeso desde los 9 a. Tímida, bien adaptada familiar y escolarmente, buen rendimiento escolar. Exámenes complementarios: Hemograma, fórmula, VSG, plaquetas, bioquímica, ionograma, función hepática, creatinina, amilasa,TSH y Ag Helicobacter pilorii en heces normal o negativo. Exploracion ORL, F.O y TAC craneal, normales. Se valoraron como diagnóstico probable vómitos cíclicos y trastorno psico-psiquiátrico. Al reparar casualmente en los nudillos de ambas manos, excoriados, hiperqueratósicos, de coloración rojiza, reconoció mordérselos frecuentemente, hasta sangrar. Este hábito, se había intensificado en los últimos meses, y la avergonzanba , tendiendo a ocultarlas. Examen psicológico: trastorno de ansiedad generalizada.Tras realizar psicoterapia, el siguiente curso transcurrió sin problemas, recuperando 5 Kg y abandono del hábito.

Comentario: El reconocimiento precoz de las lesiones hubiera ahorrado exploraciones innecesarias, acortando el tiempo de preocupación familiar, de la niña y del pediatra, que temieron hallarse ante una patología orgánica grave.

Título imagen: Dermatitis artefacta. Imagen manos

16:26 **792**

VALORACIÓN DE LOS PARÁMETROS ESPIROMÉTRICOS EN NIÑOS ASMÁTICOS (6-14 AÑOS) EN UN CENTRO DE SALUD.

Manuel Santisteban Robles [1], Montserrat Parrilla Roure[2], Rosa María Bailon López[2] y Francisco Haro Molina[1]

[1]Centro de Salud de Góngora, Granada y [2]Centro de Salud Zaidín Centro, Granada

El proceso de asma en la edad pediátrica en Andalucía contempla la realización de espirometrías en Atención Primaria para la clasificación de gravedad, diagnostico funcional y seguimiento clínico-terapéutico del Asma Infantil. El objetivo de nuestro estudio es la valoración de espirometrías realizadas en niños asmáticos de 6 a 14 años, entre los años 2007-2010, en nuestro centro de salud.

Se trata de un estudio descriptivo y retrospectivo. Para su realización hemos dispuesto de un espirómetro de flujo y una persona de enfermería adecuadamente adiestrado y entrenado para la realización de espirometría. La valoración de validez de la espirometría se realiza por dos pediatras y un medico de atención primaria siguiendo criterios establecidos para dicha prueba. Hemos revisado espirometrías realizadas desde el año 2007 al 2010 en niños asmáticos de 6 a 14 años. Los parámetros valorados como patológicos han sido una FVC (<80%), un FEV1 (<80%), una FEV1/FVC (<75%) y un FEF 25-75 (<65%).

Los resultados obtenidos muestran que de un total de 125 niños mayores de seis años con diagnostico de Asma se han revisado espirometrías realizadas a 72 niños (57%), obteniendo 115 espirometrías. El numero de espirometrías válidas ha sido de 94 (81,7%), resultando patológicas en algún parámetro un total de 34 (36%). Han resultados bajos los cuatro parámetros valorados en 4 espirometrías (11,7%), tres parámetros bajos en 4 (11,7%), dos parámetros bajos en 15 (44%) y un parámetro bajo en 11 (32%). El valor que más veces ha sido bajo es el FEF 25-75 en un 88% de las espirometrías patológicas, seguido del FEV1/FVC con un 61%, el FEV1 con un 32% y el FVC con un 20%. La mayor coincidencia ha sido la alteración del FEF 25-75 junto con FEV1/FVC en un 55,8% de las espirometrías patológicas.

Como conclusiones consideramos bajo el número de espirometrías realizado, quizás esto pueda deberse a la disponibilidad (horario, día…) en realizar la espirometría en nuestro centro. El porcentaje de espirometrías validas consideramos que es aceptable. Una de cada tres espirometrías resulta patológica y junto con la frecuente alteración en el FEF 25-75 así como la coincidencia con un FEV1/FVC bajo nos lleva a pensar que nuestros pacientes no están bien controlados desde un punto de vista funcional

16:33 **793**

ESTUDIO DEL SUEÑO INFANTIL MEDIANTE AGENDA.

Susana Alberola López[1], Jesús María Andrés de Llano[2], Isabel Pérez García[1], Irene Casares Alonso[1], Alfredo Cano Garcinuño[1], José Ramón Garmendia Leiza[2] y Julio Ardura Fernández[2]

[1]Servicio de Pediatría Atención Primaria, Palencia y [2]Universidad de Valladolid, Valladolid

Objetivo: Analizar las características del sueño de una población infantil mediante registro con agenda de sueño.

Pacientes y métodos: Niños de 3, 4, 6 y 14 años, de 3 Zonas de Salud (1 urbana y 2 semiurbanas), que acuden a las revisiones del Programa de Salud Infantil. Los padres cumplimentan una agenda de sueño en su domicilio durante 24 horas, donde se registra: hora de acostar, hora de levantar, latencia de sueño, número de despertares y siesta. Un grupo de 14 años extiende la observación a 5 días.

El análisis estadístico incluye test de Friedman y análisis multivariante con ANOVA factorial de medidas repetidas.

Resultados: Son 452 niños, 201 de 3-4 años, 158 de 6 y 93 de 14, con 52% de mujeres. Existen diferencias significativas entre los grupos en: hora de acostar (23,3 h los de 14 años frente a 22 h los de 6 y 22,1 h los de 3-4, p<0,001), hora de levantar (8,1 h los de 14 frente a 8,5 los de 3-4 y 8,4 los de 6, p=0,03), horas de sueño nocturno (8,8 h los de 14 frente a 10,3 h los de 3-4 y 10,4 los de 6, p<0,001), latencia de sueño (8,6 min los de 6 años frente a 14 min los de 3-4 y 12,6 min los de 14, p=0,01), número de despertares (p<0,001) y siesta (58,5% los de 3-4 años frente a 15,2% los de 6 y 7,5% los de 14).

En el grupo de 14 años en el que se han estudiado 5 días consecutivos, encontramos diferencias significativas en noche de la semana y horas de sueño (8,8 h laborable, 10 h viernes, 9,9 h sábado y 9,1 h domingo, p<0,001), hora de acostar (23,3 h laborable, 24,1 h viernes, 24,4 h sábado, 23,7 h domingo, p<0,001), hora de levantar (8,1 h laborable, 10,1 h viernes, 10,2 h sábado, 8,8 h domingo, p<0,001)

El 63,4% no presenta latencia de sueño. No existen diferencias en despertares y siesta en los días de la semana, ni en horas de sueño por sexos.

Si separamos el periodo escolar de las vacaciones de forma global, existen diferencias significativas (p<0,001) en horas de sueño (9,1 h frente a 9,7), hora de acostar (23,4 h frente a 24,5) y hora de levantar (8,5h frente a 10,2). En el grupo de 14 años y controlando las variables periodo escolar y día de la semana, encontramos diferencias en día de la semana para horas de sueño, hora de acostar y hora de levantar (p<0,001) y periodo escolar para hora de acostar (p=0,04).

16:40 **794**

AVALIAÇÃO DA LINGUAGEM VERBAL EM CRIANÇAS PRÉ-ESCOLARES.

Vanessa Mendonça[1], Joana Amorim[1], Gisela Silva[1], Joana Ríos[1], Ana Torres[1] y Fátima Pinto[1]

[1]Unidade de Saúde de Aníbal Cunha, URAP Pediatria, Agrupamento de Centros de Saúde Porto Ocidental, Porto, Portugal

As perturbações da linguagem atingem entre 3 a 15% das crianças em idade pré-escolar e podem ter causas multifactoriais. A linguagem verbal, indicador precoce do desenvolvimento psicomotor e mental, tem relação directa com a aprendizagem inicial da leitura e da escrita tornando importante a identificação das suas alterações de modo a permitir estratégias de intervenção.

Objectivos: Avaliação da linguagem, através da aplicação de uma escala formal, padronizada e aferida para crianças portuguesas. Identificação das crianças que apresentam capacidades linguísticas abaixo do p5 em relação aos seus pares e orientação para avaliação cognitiva e etiológica.

Métodos: Estudo randomizado, realizado de Julho a Agosto 2009, em crianças dos 3 aos 5 anos, seguidas num Centro de Saúde urbano, através da aplicação do Teste de Avaliação da Linguagem na Criança. A aplicação e cotação do teste seguiram as normas do seu autor.

Resultados: Foram convocadas, aleatoriamente, 100 crianças Portuguesas mas apenas 72 compareceram para a avaliação, sendo 53% sexo feminino. A idade média foi 4,2 anos. Do total, 18% tinha seguimento hospitalar. Oito por cento não frequentavam ensino pré-escolar. Cerca 6% dos pais referiram que nunca lêem livros aos filhos e 17% apenas o faziam ocasionalmente. Em 13% registou-se história familiar de atraso mental. Relativamente À avaliação na área da Compreensão verificou-se 18% <p5, 36% p5-50, 43% p50-90 e 3% > p90 e na área da Expressão 8% <p5, 11% p5-50, 53% p50-90 e 28% >p90. Cerca de 14% (n = 10) foram orientadas para terapia da fala por apresentarem perturbação fonológica e 18% (n=13) foram orientadas para uma avaliação com Escala de Ruth Griffiths.

Conclusões: Os autores detectaram resultados inferiores aos normais em 13 crianças (18%). Este estudo identificou crianças em risco de desenvolver dificuldades na aquisição da leitura, permitindo procedimentos de diagnóstico etiológico e intervenção estimulativa prevenindo ou minimizando dificuldades académicas futuras. Realçam ainda que a identificação dos problemas da linguagem requer instrumentos de avaliação formal que ultrapassem o impressionismo ainda muito comum na prática clínica pediátrica.

16:47 **795**

(AB) USO DE MEDICAMENTOS NA CRIANÇA – UMA REALIDADE A COMBATER.

José Miguel Vaz Salgado[1], Raquel Ribeiro Castro[2], Sandrina Silva Martins[1], Jose Miguel Costa[3], Paula Passos Guia[1], Fernanda Macedo[3], María Isabel Subiela[3] y Maria Teresa Bernardo[1]

[1]ULSAM, Viana do Castelo, Portugal, [2]USF Ronfe, Guimarães (Porto), Portugal y [3]Escala, Braga, Portugal

Introdução e objectivos: O excesso de consumo de medicamentos, nomeadamente antibióticos, é um problema de saúde pública e Portugal tem sido apontado como um dos países da Europa que mais consome estes fármacos.

O objectivo deste trabalho foi quantificar a medicação que é dada às crianças da nossa região e averiguar as razões que levam ao consumo dos fármacos.

Métodos: Foram entregues inquéritos de escolha múltipla aos cuidadores de crianças dos 6 meses aos 17 anos aquando da consulta de rotina em dois centros de saúde (CS) e numa urgência hospitalar de pediatria (UH).

Os dados foram processados informaticamente com o programa SPSS® 17.0

Resultado: Obtiveram-se 116 inquéritos, correspondentes a 51 crianças nos CS e 65 na UH. Na amostra, 43,1% tinham menos de 2 anos, 21,1% entre 2 e 5 anos e 35,8% tinham mais de 6 anos.

A taxa global de crianças que já haviam tomado antibiótico foi de 86,2% (82,4% CS, 89,2% UH), sendo de 100% acima dos 2 anos de idade. Destes, 65,7% dos casos tomaram 3 ou mais antibióticos. A primeira toma de antibiótico foi efectuada em 71,7% dos casos no primeiro ano de vida e em 91,3% nos 2 primeiros anos de vida.

As razões mais apontadas pelos cuidadores para efectuar antibiótico foram a otite e a amigdalite (45,8% cada), seguidos da pneumonia (11,5%) e da infecção do tracto urinário (9,4%). Cerca de 7% dos cuidadores desconheciam a razão do seu filho ter tomado antibiótico.

Sobre a toma de medicação não antibiótica, a resposta foi afirmativa em 99,1% dos casos (100% acima dos 12 meses).

Quando inquiridos sobre quem recomendou os medicamentos, 97,1% referiram o médico, 21,2% o enfermeiro, 4,8% o farmacêutico e 1% algum familiar ou amigo.

Conclusões: Considerando que os vírus são a principal causa de infecção na idade pediátrica, os valores de consumo antibiótico por nós encontrado é motivo de preocupação e fazem supor que uma parte desta medicação seria desnecessária. Para além dos efeitos laterais, há ainda que referir que um consumo antibiótico em excesso leva à criação de estirpes resistentes, comprometendo futuros tratamentos. A auto-medicação foi muito pouco prevalente nesta amostra.

Assim, é urgente criar estratégias educacionais para os profissionais de saúde e população geral que permitam uma adequada prescrição medicamentosa.

16:54 **796**

FOTOPROTECÇÃO INFANTIL: CONHECIMENTOS E COMPORTAMENTOS PARENTAIS NUMA POPULAÇÃO PORTUGUESA.

Cristiana Cunha e Couto[1], Vanessa Mendonça[1], Teresa Campos[1], Joana Rebelo[1], Carla Rocha[1], Brígida Amaral[1], Alexandre Fernandes[1] y Fátima Pinto[1]

[1]Unidade de Saúde de Aníbal Cunha, URAP Pediatria, Agrupamento de Centros de Saúde Porto Ocidental, Porto, Portugal

Introdução: Cerca de 80% da exposição solar de um indivíduo ocorre na infância, pelo que o estabelecimento precoce de hábitos de fotoprotecção é fundamental.

Objectivos: Avaliar o conhecimento parental relativo à protecção solar e quais as medidas de fotoprotecção infantil instituídas.

Material e métodos: Estudo descritivo realizado através da distribuição de inquéritos a pais de crianças e adolescentes entre os 12 meses e 18 anos em duas unidades de saúde portuguesas. Os dados foram analisados em SPSS Statistics®.

Resultados: Obtiveram-se 77 inquéritos, a maioria dos inquiridos do sexo feminino (86%), com idade média de 33,6±6,5 anos e com formação ao nível do ensino secundário (53%). A idade média das crianças e adolescentes foi 4,7±3,1 anos. A maioria dos inquiridos (99%) considerou a exposição solar excessiva perigosa para a pele da criança e reconheceu como efeitos nocivos o cancro de pele (95%), queimadura solar e envelhecimento precoce da pele (86%) e lesões oculares (45%). 54% dos pais reconheceu que a infância é o período em que a exposição solar é mais maléfica. Não obstante, 14% considerou que as crianças têm melhor aspecto quando bronzeadas, 8% considerou não existir malefício em prolongar a exposição solar se usar creme protector solar e 7% não existir malefício em prolongar a exposição solar se dentro de água. A maioria dos inquiridos (95%) referiu usar métodos de protecção solar de forma regular nos seus filhos. O uso de creme protector solar foi o mais frequente (88%), sendo que 97% dos pais aplica-o quando a criança está na praia e 53% diariamente. Outros métodos utilizados regularmente: chapéu (88%), ficar dentro de casa nas horas de maior pico solar e usar camisola de mangas curtas (71%), ficar à sombra ou debaixo do guarda-sol (62%) e usar óculos de sol (27%). Os pais referiram com mais frequência o uso regular de fotoprotecção infantil nos casos em que referiram ensinar os seus filhos sobre protecção solar (p=0,001). Discussão: O uso regular de protecção solar pelas crianças e adolescentes não é ainda generalizado e a aplicação de creme protector solar é a medida mais habitual, em detrimento da redução da exposição solar. Persistem algumas crenças desfavoráveis, como "as crianças têm melhor aspecto quando bronzeadas". É fundamental a sensibilização dos prestadores de cuidados de saúde, educadores, pais e das crianças e adolescentes.

Sábado, 18 de junio (15:30 – 17:00)

INFECTOLOGÍA

Sala C1 (planta 1)

15:30 **797**

INGRESOS HOSPITALARIOS ATRIBUIBLES A ROTAVIRUS ANTES Y DESPUÉS DE LA VACUNACIÓN.

María Fernández Ferri[1], David Aínsa Laguna[1], Sara Pons Morales[1], Alba Faus Pérez[1], Luisa Marco López de Lerma[1] y Teresa Aracil Pedro[1]

[1]Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia

Antecedentes: La infección por rotavirus es la causa más frecuente de diarrea grave en lactantes y niños menores de 5 años. En nuestro medio, rotavirus es el agente causal del 20-46% de las gastroenteritis agudas (GEA) en menores de 2 años, y es responsable de un alto porcentaje de ingresos. Diversos estudios avalan la eficacia de las vacunas comercializadas en la prevención de la enfermedad grave producida por rotavirus y la OMS recomienda su utilización. No obstante, sigue siendo una vacuna no financiada y muy cuestionada.

Objetivos: 1. Analizar la incidencia de ingresos por GEA asociada a rotavirus en un hospital de segundo nivel en el año previo a la introducción de la vacuna y en los 4 años posteriores. 2. Estudiar el impacto de la vacuna en la tasa de ingresos de GEA por rotavirus.

Material y métodos: Estudio descriptivo observacional retrosprectivo. Se revisan los ingresos de GEA por rotavirus en menores de 2 años en el año previo a la recomendación rutinaria de la vacuna frente a rotavirus y en los cuatro años posteriores. Se recogen datos desde octubre de 2006 a marzo de 2010, analizando factores epidemiológicos: edad, sexo, duración del ingreso y estado vacunal.

Resultados: En el primer período (octubre 2006-marzo 2007) ingresaron 43 niños menores de 2 años con diagnóstico de GEA, siendo la etiología en 34 casos por rotaviurs (causa directa del 79% de las GEA y responsable del 5% de los ingresos), de ellos 26 eran varones, siendo la edad media de 9 meses (rango1-22) y la estancia media hospitalaria de 4,4 días. En el segundo período analizado (abril 2007-marzo 2010), ya introducida la vacunación frente a rotavirus, hubo 155 ingresos por GEA (5,3% del total). 50 casos asociados a rotavirus (32%), de los cuales 40 (80%) corresponden a niños menores de 2 años. De los ingresos totales por GEA, el 25,8% fue por GEA asociada a rotavirus en menores de 2 años. Así pues, rotavirus fue responsable del 1,3% del total de ingresos. La estancia media fue 3,2 días. Hubo un porcentaje similar de varones (52%) y mujeres (48%). Sólo 3 de los 40 niños menores de 2 años estaban vacunados frente a rotavirus (7,5%).

Conclusiones: Comprobamos un descenso tanto en la incidencia de rotavirus como agente causal de GEA como en la tasa de ingresos por GEA asociada a rotavirus, a pesar de la baja cobertura vacunal en la población estudiada.

15:37 **798**

GASTROENTERITIS AGUDA EN NIÑOS HOSPITALIZADOS TRAS LA INTRODUCCIÓN DE LA VACUNA DE ROTAVIRUS ¿HA CAMBIADO ALGO?.

Davide Ialeggio[1], Henar Rojo Sombrero[1], Cristina Calvo Rey[1], Isabel Aguado Lobo[1], Isabel Wilhelmi[1] y Alicia Sánchez-Fauquier[2]

[1]Hospital Universitario Severo Ochoa y [2]Centro Nacional de Virología, Majadahonda (Madrid)

Introducción: En 2006 se introdujo en nuestro medio la vacunación contra el rotavirus, con una implantación variable en nuestra comunidad. Nos proponemos conocer la epidemiología y características de las gastroenteritis en niños hospitalizados durante la temporada invernal en la época postvacunal.

Material y métodos: Estudio prospectivo de las características clínicas y la etiología de las gastroenteritis que precisaron ingreso en un hospital secundario, entre octubre y abril de 2010. Se recogieron cuestionarios clínicos y se realizó coprocultivo sistemático para bacterias y PCR para virus en todos los casos. Se valoró la situación vacunal de los niños. La etiología se comparó con un estudio retrospectivo de nuestra población el año previo a la vacunación.

Resultados: Entre octubre/2009 y abril/2010, se recogieron 80 niños hospitalizados por gastroenteritis aguda. El 28% acudían a guardería. El 16% recibieron vacunación contra rotavirus. El 68% eran de origen nacional y el 15% latinoamericanos. El 52% fueron varones. El 53,8% de los niños tenían entre 6 y 18 meses. El 56% presentaron fiebre, el 100% vómitos. El 75% tuvieron algún grado de deshidratación (33,8% moderada-grave). Un 6% fueron infecciones nosocomiales. El 91% precisaron rehidratación intravenosa. En el 88,6% se detectó un agente causal. En un 25% se detectaron coinfecciones. Solo en 4 casos se aislaron bacterias (Campylobacter y Salmonella), siendo el resto de etiología viral: rotavirus en 61 casos (76,3%), norovirus en 22 (27,5%), astrovirus en 8 (10%) y adenoviurs en 3 (3,8%). Tres niños vacunados presentaron infección por rotavirus. Durante el mismo periodo de la temporada 2005 el porcentaje de ingresos por rotavirus fue semejante (74,3%). Sin embargo para un total de hospitalizaciones muy similar en ambos años (1315 vs 1376), el número de ingresos por gastroenteritis fue prácticamente el doble en el primer periodo (166 niños).

Conclusiones: La vacunación de rotavirus está poco implantada en nuestro medio. El porcentaje de ingresos por rotavirus sigue siendo el más importante en las gastroenteritis agudas, afectando a niños menores de 2 años. Sin embargo, ha disminuido el porcentaje de hospitalizaciones por gastroenteritis. El norovirus es el segundo agente en frecuencia en nuestra población.

15:44 **799**

INFECCIONES GASTROINTESTINALES PRODUCIDAS POR ROTAVIRUS Y ADENOVIRUS EN EL DEPARTAMENTO XÁTIVA-ONTINYENT.

Gema María Pedrón Marzal[1], Carlos José Téllez-Castillo[1], Manuel Fernández-Jiménez[2], Rocío Rey Simón[1], Damiana González Granda[1] y Javier Buesa[2]

[1]Hospital Lluis Alcanyis, Xàtiva (Valencia) y [2]Facultad de Medicina, Departamento Microbiología, Universidad de Valencia, Valencia

Antecedentes: Los rotavirus (RV) y los adenovirus (ADV) son responsables de diarrea aguda en niños. Los RV se diferencian distintos genotipos mediante las proteínas VP7 (genotipos G) y VP4 (genotipos P). **Objetivo:** Conocer la frecuencia de gastroenteritis producidas por RV y ADV en nuestro medio e identificar los genotipos G/P de RV. Material y métodos: Se realizó un estudio de pacientes en edad pediátrica con muestra de heces diarreicas desde Enero de 2010 a Enero de 2011 con petición para la detección de antígeno de RV y ADV. De los pacientes que presentaron infección por RV o ADV se recogieron datos referentes a edad y procedencia. La detección de los virus se utilizó un test de inmunocromatografía Adeno/Rota REAL (Durviz®). El genotipado de las cepas de rotavirus fue realizado por el Departamento de

Microbiología de la UV, mediante la extracción del ARN bicatenario vírico. Transcripción inversa y amplificación del ADNc por PCR, para identificar los genotipos G y P, respectivamente.

Resultados: De 443 niños estudiados, se detectó RV en el 10,6%, ADV en el 5,19%. El grupo de edad más afectado por RV fue el de 1 año 25,5%, seguidos por los < 1 año 23,45% y de 2 años 14,89%. Los afectados por la infección de ADV el grupo que predomino fue el de 1 año 34,78%, <1 año 21,73% y 2 años 21,73%. De los pacientes con infección por RV/ADV el 48,57% procedían de los ambulatorios y el 51,43 % del hospital. Un 78,1 % de los niños hospitalizados tenían RV y un 21,87% ADV. De los 47 niños con infección por RV se escogieron al azar 20 muestras para determinar el genotipo G/P obteniéndose: G1 50%, G2 40% y G3 10%. Los genotipos P fueron P[8] en el 60%, P[4] 30%, P[14] 5% y P[4]+[8] un 5%. Conclusiones: Al igual que lo que sucede en otras partes de España, las gastroenteritis por RV fueron más frecuentes que por ADV. El grupo de edad con mayor número de pacientes infectados en ambos virus fueron los de 1 año, seguidos por los < 1 año y 2 años. La infección por RV fue la más predominante entre los pacientes hospitalizados. El genotipo G1 es el más frecuente en la población estudiada en esta área de Valencia en el último año, al igual que el genotipo P[8]. Observándose, la detección de genotipo poco frecuente P[14].Por último, es de interés conocer la circulación de los genotipos de RV, ya que podrían tener consecuencias sobre la eficacia de las vacunas frente a este virus.

15:51 **800**

GASTROENTERITIS AGUDA POR ROTAVIRUS COMO CAUSA DE INGRESO EN NUESTRO HOSPITAL.

Violeta Olivares Ferrándiz[1], Santiago Alfayate Miguélez[1], Ana Isabel Menasalvas Ruiz[1], Antonio Moreno Docón[1], Lorenzo Quesada Dorigné[1] y Juan Francisco Pascual Gázquez[1]

[1]Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción y objetivo: La infección por rotavirus es la causa más frecuente de gastroenteritis en lactantes, su presentación es habitualmente benigna. Dada la existencia de 2 vacunas eficaces y seguras, queremos analizar las características, clínico-epidemiológicas de los pacientes ingresados por infección por rotavirus.

Materiel y métodos: Estudio descriptivo, prospectivo, se incluyen los niños ingresados en nuestro hospital entre mayo y diciembre de 2010 por gastroenteritis aguda infecciosa. Se recogen datos mediante un cuestionario y se realiza estudio microbiológico de las heces.

Resultados: De un total de 140 ingresos, en 81 (57%) determinó etiología vírica, un 22% quedó sin identificar. El agente etiológico más frecuente fue el rotavirus, 66 (lo que supone un 47% del total de los casos, y un 81,4% de las de etiología vírica). Hubo un 31,8% de infecciones nosocomiales. La edad media de los pacientes fue 15 meses (63% menores de 12 meses). El principal motivo de ingreso fue la imposibilidad para la rehidratación oral. En el 26% de los casos hubo deshidratación, de las que un 63% fueron leves, un 26% moderadas, y un 11% graves. 2 pacientes precisaron ingreso en UCI. El tratamiento utilizado en la mayoría de los casos fue la fluidoterapia intravenosa (77%). El tiempo medio de estancia hospitalaria fue de 4 días. Del total de las gastroenteritis por rotavirus sólo un 3% había recibido vacuna.

Conclusiones: La gastroenteritis por rotavirus es una patología prevalente en nuestro medio que supone un importante porcentaje de ingresos hospitalarios, y un alto coste sanitario. La incidencia de ingreso es mayor en pacientes menores de 12 meses. La principal complicación es la deshidratación, que aún en nuestro en nuestro medio puede ser grave. Hay un alto porcentaje de infecciones nosocomiales.

15:58 **801**

SERIE DE CASOS DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI.

Marta González Gallardo[1], Inês de Augusto Claudino[1], Libertad Latorre Navarro[1], Yolanda de la Casa Ventura[1], Miryam Triana Junco[1], Lucía Deiros[1], Carlos Labrandero[1], María Jesús García de Miguel[1]y Fernando Baquero Artigao[1], Isabel de José Gómez[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid

Introducción: La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica aguda que afecta principalmente a niños menores de 5 años. Constituye la principal causa de cardiopatía adquirida en la infancia. Nuestro objetivo es analizar las características epidemiológicas, clínicas y analíticas, así como el tratamiento y las complicaciones cardiacas derivadas de esta enfermedad.

Personas y métodos: Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de los niños diagnosticados de EK en nuestro hospital, desde el año 2002 hasta enero de 2011. Para el diagnóstico se utilizaron los criterios propuestos por la Asociación Americana de Pediatría en 2004.

Resultados: Se estudiaron 96 casos, el 91% de ellos correspondían a la forma completa. La razón de sexo (varones/mujeres) fue 1,5, la mediana de edad 2,2 años y el 4% eran asiáticos.

La mediana del número de días de fiebre antes del ingreso fue 5(rango 1-30 dias).El 93% de los casos presento conjuntivitis, apareció exantema en un 91%, el 90% presentó extremidades afectadas (edema/exantema/descamación), 86% afectación labios/boca y el 31% de los pacientes adenopatías significativas. Apareció elevación de transaminasas al ingreso en 40%, irritabilidad en 32%, artritis/artralgias en 16%, y en 14% alteraciones digestivas. 13 pacientes presentaron infección de vías respiratorias. El ecocardiograma se considero patológico en algún momento de su evolución en 23% de los pacientes (el 16% alteraciones coronarias) y el 13% presentó alguna alteración en el ECG.

EL 93% de los pacientes fueron tratados con Inmunoglobulina; el 24% antes del 5º día de fiebre, el 54% entre el 5º y 7 día de fiebre y 12% a partir del décimo día. El 15% de los pacientes tratados precisaron segunda dosis, 5 casos fueron tratados con corticoides y 1 caso precisó inmunomoduladores. Dos pacientes necesitaron ingreso en UCI.

Conclusiones:

1)Es preciso conocer y pensar en este síndrome para realizar un tratamiento adecuado y evitar complicaciones cardiacas.

2)El 15% de los pacientes tratados no respondieron correctamente a la primera dosis de Inmunoglobulina , el 6% fue tratado con corticoides

3)Hasta un 17% de los casos tratados con inmunoglobulina presentaron alteraciones coronarias: el 7% de los tratados presentan alteraciones coronarias que han persistido más de un año desde el diagnóstico.

16:05 **802**

SÍNDROME DE PFAPA (FIEBRE PERIÓDICA, ESTOMATITIS, FARINGITIS Y ADENITIS) EN HOSPITAL TERCIARIO. DESCRIPCIÓN DE 9 CASOS

María del Pilar Antón Martín[1], Abdón Castro Quiroga[1], Irene García de Diego[1], Silvia Martín Miramón[1], Luis Grande Herrero[1] y José Tomás Ramos Amador[1]

[1]Hospital Universitario de Getafe, Getafe (Madrid)

Introducción: Existen numerosos síndromes de fiebres periódicas en la edad pediátrica. De todos ellos, quizá el más frecuente es el sín-

drome de PFAPA. Se caracteriza por episodios recurrentes de fiebre elevada, estomatitis aftosa, faringitis con cultivo negativo y adenitis reactiva. Su etiología es desconocida, aunque se postula la existencia de un mecanismo autoinflamatorio subyacente. Describimos una serie de 9 casos recogidos en nuestro centro.

Serie de casos: En los 4 años estudiados se encontraron un total de 9 casos con S. PFAPA (2 de los casos eran hermanos). La edad media de inicio de los síntomas fue de 2.5 años (rango 6 meses a 5 años). El número de episodios fue de 1.6/mes (rango 1-2/mes) y su duración media fue de 4.6 días (rango 3-7 días). Todos presentaron fiebre >39.5ºC, 8 faringitis, 7 adenitis cervical y 3 aftas bucales. Además, 5 pacientes presentaron mialgias-artralgias, 6 síntomas gastrointestinales (dolor abdominal, vómitos o diarrea) y 7 refirieron cefalea. Los antecedentes personales, vacunación y desarrollo ponderoestatural/psicomotor fueron normales en todos ellos. Los padres de 5 pacientes habían tenido episodios de fiebre recurrente y/o faringitis de repetición en su infancia, y de ellos, 3 habían requerido amigdalectomía.

En el estudio de extensión, todos los pacientes presentaron ligera leucocitosis, con una media de 7614 leucocitos/microL (rango 5680-10.190), hemoglobina normal (media 12.3g/dl) y PCR ligeramente aumentada (media 32.8mg/L). El estudio de inmunoglobulinas, cuantificación de IgD, complemento, exudado faríngeo, serologías, cultivos de sangre y orina y Rx tórax resultó normal en todos los pacientes. En los casos de hermanos se realizó estudio genético, descartándose otras causas monogénicas de fiebres recurrentes.

Todos los pacientes tuvieron una rápida respuesta a dosis bajas de corticoides (prednisona 1mg/kg, 1-2 dosis), confirmándose el diagnóstico. Dado el excelente pronóstico, en ninguno se realizó cirugía.

Conclusiones: El S. PFAPA es el síndrome tipo de fiebre periódica más frecuente en la edad pediátrica. Existen numerosos casos en la literatura internacional, pero muy pocos han sido descritos en nuestro país. Nuestra contribución con esta serie apoya la necesidad de diagnóstico de sospecha, ya que parece una patología infradiagnosticada en nuestro medio.

16:12 **803**

ANÁLISIS DE UNA COHORTE GALLEGA DE NIÑOS INFECTADOS CON EL VIRUS DE LA INMUNODEFICIENCIA HUMANA.

Cristina Granja Martínez[1], Débora Cañizo Vázquez[1], María Tallón García[1], José Antonio Couceiro Gianzo[1] y Ana Concheiro Guisán[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario Xeral-Cíes, Vigo (Pontevedra)

Objetivos: estudio de una cohorte pediátrica de la Comunidad Gallega, de niños infectados por VIH que permita conocer sus características epidemiológicas, evolución de su enfermedad y aparición de complicaciones a lo largo del tiempo.

Pacientes Y Métodos: estudio restropectivo de una Cohorte de pacientes pediátricos menores de 19 años diagnosticados de VIH en la comunidad gallega. Se han recogido variables sociodemográficas, clínicas y terapéuticas

Resultados: Son 27 pacientes, 13 mujeres y 14 varones con una edad media de 11,23 años. El 62% son gallegos, el 30% de origen internacional, mayoritariamente de África Subsahariana. 2 niños proceden de otra comunidad autónoma diferente a la gallega. 14 de ellos conviven con sus padres, y 13 son adoptados/tutelados. Todos se han contagiado de VIH-1 vía vertical. La vía de contagio materna ha sido mayoritariamente por vía sexual y uso de drogas por vía parenteral.

En el momento del diagnóstico el 44,4% de los pacientes estaban asintomáticos. Actualmente 40,7% permanecen en dicha categoría. El 7,4% han desarrollado SIDA.

Las características epidemiológicas de nuestra cohorte nos permiten comparar en un mismo paciente y en estos con otros de menor edad los diferentes esquemas terapéuticos recomendados en los últimos años, demostrando superioridad (analítica y clínicamente) de la terapia combinada frente a monoterapia y frente a cualquier otro esquema terapéutico.El 95% no se han coinfectado vía materna de otra infección. El 3,7% está coinfectado por VHC y otro 3,7% de VHC+VHB. Los pacientes tratados con Ritonavir tienen tendencia a padecer hipercolesterolemia, siendo más acusada durante el primer año de terapia. El patrón de crecimiento de nuestra cohorte medido en talla y peso se ha mantenido dentro de la normalidad. La aparición de alteraciones en la distribución grasa se ha dado en un 18% de nuestros pacientes en su mayoría del sexo femenino.

Conclusiones: el estudio de nuestra cohorte nos ha permitido conocer el perfil epidemiológico de los niños infectados por VIH en la Comunidad Gallega, además de aproximarnos a la situación actual de dicha enfermedad. Creemos que es necesario continuar con dichos estudios para poder establecer planes terapéuticos que mejoren la situación clínica y terapéutica de nuestros pacientes.

16:19 **804**

ANÁLISIS DE LA INFECCIÓN PEDIÁTRICA POR TRANSMISIÓN VERTICAL DE VIH, EN LOS ÚLTIMOS CINCO AÑOS EN LA COHORTE DE MADRID.

Raquel Gómez García[1], Santiago Jiménez De Ory[2], María José Mellado Peña[2], Pablo Rojo Conejo[2], Miguel Ángel Roa Francia[2], José Tomás Ramos[2], María Luisa Navarro Gómez[2], Dolores Gurbindo Gutiérrez[2], Jorge Martínez Pérez[2] y María Isabel de José Gómez[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid y [2]Cohorete de VIH Niños CAM, Humanes de Madrid (Madrid)

Objetivos: Analizar los nuevos diagnósticos de infección por VIH en niños de la cohorte de Madrid. Detectar fallos en las medidas de prevención y sugerir soluciones para evitar nuevas infecciones.

Método: Estudio observacional de los nuevos diagnósticos de niños con infección por VIH en 7 hospitales de Madrid desde Enero/ 2005 a Diciembre/ 2010.

Resultados: Se han incluido 27 nuevos diagnósticos de infección pediátrica por VIH de los que 22 son de transmisión vertical. Son mujeres 55%. Un 45% hijos de Subsaharianas(36% Guineanas), 18% Españolas, y 36% de otros países. Un 50 % nacieron en España. Se desconoce el momento del diagnóstico en la madre en 9 casos, en 2 el diagnóstico fue previo al embarazo, 4 durante la gestación y 7 posterior a la gestación. No recibieron tratamiento durante el embarazo un 59%, 22% se desconoce si lo recibieron, un caso lo recibió de forma continuada y tres lo pautaron pero se desconoce el cumplimiento. La Carga viral durante el embarazo solo se hizo en 5 casos. Parto fue vaginal 45%, cesárea 40% y desconocido en 3 casos. La media de peso al nacimiento 2852 gr. Dos casos fueron pretérminos de menos de 34 semanas. Sólo a 7 de las madres se le administró tratamiento intraparto con AZT. Lactancia materna 50%. La media de edad del diagnostico 29 m. El estadio clínico de la infección VIH al diagnóstico fue: N (un caso), A (55%), B (27%), C (3 casos). La mediana de carga viral al diagnostico fue > 500.000 c/mL. La categoria inmunológica al diagnóstico: 1 (un 55%), 2 (un 27%), 3 (un 18%). Un 68% no recibieron tratamiento neonatal, 5 recibieron combinación de AZT, Lamivudina y Nevirapina y 2 AZT. En un 55% se inició tratamiento al diagnóstico.

Conclusiones: Los nuevos casos de VIH en la CAM se caracterizan por la alta proporción de hijos de inmigrantes de países con alta prevalencia de SIDA y la falta de control y tratamiento durante el embarazo. El diagnóstico y tratamiento temprano son importantes para el

control de la infección por VIH en los niños sobre todo en pacientes inmigrantes.

16:26 **805**

RESPUESTA PARADÓJICA EN ADENITIS TUBERCULOSA.

Carmen Vázquez Ordóñez[1], Kelly Escajadillo Vargas[1], María Toledano Navarro[1], Pablo Morillo Carnero[1], Jesús Fortún[1] y Enrique Otheo de Tejada Barasuain[1]

[1]Hospital Ramón y Cajal, Madrid

Introducción Y Objetivos: La respuesta paradójica en pacientes con adenitis tuberculosa en tratamiento se observa en un 20-30% los casos. Se le supone un origen inmune. No se conocen bien ni sus factores de riesgo ni su evolución clínica. Su abordaje terapéutico puede ser: no intervención a la espera de su resolución espontánea, corticoterapia o extirpación quirúrgica. No existen estudios que sugieran la mejor opción. Presentamos un caso de una paciente con adenitis tuberculosa que tuvo una reacción paradójica ganglionar durante el tratamiento.

Caso Clínico: Niña de 18 meses con fiebre y una adenopatía cervical izquierda, tratada con amoxicilina-clavulánico, sin mejoría. Mantoux 15 mm. Tras PAAF del ganglio se observaron granulomas necrotizantes, BAARs, PCR positiva para M. tuberculosis y su crecimiento en cultivo, con sensibilidad a los tuberculostáticos de primera línea. En jugo gástrico también fueron positivos la PCR y el cultivo para M. tuberculosis. La radiografía simple y la TAC de tórax fueron normales Se inició terapia con I, R, Z y E. A las dos semanas de tratamiento la adenopatía aumentó progresivamente de tamaño, aparecieron signos inflamatorios locales y drenaje de material espeso blanco-amarillento. Se resolvió, casi completamente sin ninguna modificación del tratamiento, en unas 12 semanas. Unas 6 semanas después comenzaron a tener aumento de tamaño y signos inflamatorios dos ganglios cercanos, a nivel cervical y suboccipital. Drenaron material que impresionaba de caseum, con PCR positiva para M. tuberculosis, sin BAARs y con cultivo negativo a las 14 semanas. No se dudaba de la adherencia al tratamiento. Los estudios de inmunidad celular eran normales y los anticuerpos VIH negativos. Se descartaban otras infecciones y el fracaso terapéutico. Se realizó terapia con prednisolona a 1 mg/kg/día durante un mes y descenso progresivo posterior. Las lesiones mejoraron en aproximadamente un mes. Los tres paquetes ganglionares afectados acabaron cicatrizando.

Conclusiones: A pesar de producirse en un 20% de los casos, la reacción paradójica ganglionar en adenitis tuberculosa es una entidad poco conocida y poco descrita en la literatura. No existen datos que avalen ningún tipo de tratamiento. En nuestro caso, que tuvo evolutivamente dos momentos de reacción paradójica, objetivamos tanto resolución espontánea, como una resolución más rápida tras el uso de esteroides.

16:33 **806**

FIEBRES TIFOIDEA Y PARATIFOIDEA: A PROPÓSITO DE CUATRO CASOS.

Jaume Izquierdo Blasco[1], Roser Martínez Mas[1], Mar Miserachs Barba[1], Fernando Alfonso Moraga Llop[1], Marc Tobeña Rué[1] y Virginia Rodríguez[1]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona

Introducción: La fiebre tifoidea es una infección sistémica causada por Salmonella typhi o Salmonella paratyphi A, B o C. Su reservorio es el hombre, y el mecanismo de contagio es fecal-oral, a través de agua o alimentos contaminados. Es una infección infrecuente en nuestro entorno, pero con elevada prevalencia y mortalidad en regiones en desarrollo. Se caracteriza por fiebre alta persistente, vómitos y diarrea. En nuestro medio, el diagnóstico suele ser por positividad del hemocultivo y/o coprocultivo. El tratamiento antibiótico y la rehidratación precoz han reducido la mortalidad al 1% de los casos.

Pacientes y métodos: Se exponen cuatro casos de infecciones por Salmonella typhi o paratyphi (A y B). Dos corresponden a pacientes nacidos en Pakistán y India respectivamente, que residen en España, y contraen infección por Salmonella typhi en un viaje a su país de origen (VFR traveler). El tercer caso trata de un niño recién inmigrado de Senegal al que se le diagnostica fiebre paratifoidea. Por último, se presenta el caso de un paciente infectado por Salmonella paratyphi B, donde se demuestra, mediante estudio genético, que el vector ha sido una tortuga.

Resultados: Tres de los pacientes se infectaron en un país endémico, mientras que el cuarto fue a raíz del contacto con una tortuga. El hemocultivo fue positivo en todos los casos; Salmonella typhi en dos pacientes, y en los otros dos se obtuvo Salmonella paratyphi A, y B respectivamente. El coprocultivo fue positivo únicamente en dos de ellos. El tratamiento antibiótico y la rehidratación endovenosas resultaron efectivas y no se desarrollaron complicaciones importantes.

Conclusiones: La infección por Salmonella typhi o paratyphi es extremadamente rara en pacientes pediátricos en nuestro entorno, dado que en las últimas décadas ha dejado de ser una enfermedad endémica. Esto implica que el clínico actualmente está poco habituado a su diagnóstico, como ocurrió en nuestra serie en que únicamente se sospechó en uno de los casos. No obstante, hay que tener en cuenta esta etiología ante un cuadro de gastroenteritis con fiebre prolongada, refractaria al tratamiento habitual. Debe prestarse especial atención a pacientes inmigrantes y VFR travelers. Queremos destacar la importancia de los reptiles como posible vector.

Título tabla: Datos demográficos, epidemiológicos y microbiológicos de los 4 casos.

Sexo/Edad	País origen	Factor de riesgo	Cultivos	Días hasta apirexia desde inicio de ATB
Mujer 12 a	Pakistán	VFR traveler	S. typhi(hemo/copro)	20
Varón 11a	Senegal	Inmigración	S. paratyphi A(hemo)	10
Mujer 13a	India	VFR traveler	S. typhi(hemo)	5
Varón 11m	España	Tortuga	S. paratyphi B(hemo/copro)	2

16:40 **807**

INFECCIÓN INVASIVA POR ESTREPTOCOCO PYOGENES ¿HA DISMINUIDO TRAS LA VACUNACIÓN FRENTE A VARICELA?.

Esther Moreno Medinilla[1], Verónica Fernández Romero[1], Esmeralda Núñez Cuadros[1], David Moreno Pérez[1], Francisco Nieto Vega[1] y Antonio Urda Cardona[1]

[1]Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: Se ha registrado mundialmente un aumento de la incidencia de enfermedad invasiva estreptocócica (EIS). La varicela se ha

considerado el principal factor de riesgo asociado. En 2004 se estableció una recomendación oficial en nuestro país para la vacunación frente a varicela en niños sanos.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes < 14 años diagnosticados de EIS (cultivo positivo a Estreptococo pyogenes en sangre u otros líquidos estériles) en un hospital de tercer nivel entre 1993-2010. Se describen los factores de riesgo así como las características clínico-analíticas y terapéuticas. Además se compara la incidencia y gravedad antes (grupo 1) y después de 2004 (grupo 2).

Resultados: Identificamos 36 casos, con edad media de 4,1 años y sin predominio de sexo. En el grupo 1 se registraron 21 casos (2 casos/año) y en el grupo 2, 15 casos (2'1 casos/año). El 22% presentaban enfermedad de base: trombofilia [2], linfoma [1], síndrome de Down [1] y prematuridad (2, uno con hidrocefalia). En el 61% se identificó puerta de entrada, siendo la más frecuente las lesiones de varicela (52'4% antes del 2004 y 13'3% después). La bacteriemia primaria ocurrió en el 11% de los casos siendo secundaria en el resto a: neumonía con derrame (8 casos), celulitis (6), meningitis [3], piomiositis [3], artritis-osteomielitis [3], traqueobronquitis [2], endocarditis [1] y sobreinfección de linfangioma [1]. Un 44% precisaron ingreso en cuidados intensivos, presentando un 22% complicaciones: síndrome de shock tóxico (SSTS, 7 casos), trombosis venosa profunda [3], un absceso cerebeloso, una ataxia cerebelosa, un caso con aneurisma micótico y hemorragia cerebral secundaria y uno con necrosis tubular aguda. Los antibióticos más usados fueron penicilina y cefotaxima iv, utilizándose terapia combinada en el 47% de casos, principalmente con clindamicina en SSTS. La estancia hospitalaria media fue 21,4 días. No hubo éxitus ni secuelas funcionales. Las diferencias entre ambos periodos quedan recogidas en la tabla.

Conclusiones: A pesar de una cobertura vacunal frente a varicela del 50-60% en nuestro medio, se ha objetivado un claro descenso en la asociación a EIS desde 2004. Sin embargo, la incidencia de casos de EIS permanece estable e incluso se ha observado un aumento en la tasa de complicaciones.

Título tabla: Comparativa de incidencia y gravedad de EIS antes y después de la recomendación oficial de vacunación frente a varicela.

	1993-2004	2004-2010
Nº casos/ año	2	2'1
Asociación con varicela	52'4%	13'3%
Shock tóxico estreptocócico	19%	20%
Media de estancia en UCIP(días)	3'1	3'5
Media de estancia hospitalaria (días)	16'3	28'4
Complicaciones	14'3%	33'3%

16:47 **808**

SÍNDROME DO CHOQUE TÓXICO NUM HOSPITAL PEDIÁTRICO TERCIÁRIO EM PORTUGAL.

Susana Santos[1], Catarina Gouveia[1], Marta Conde[1], João Neves[1] y Maria João Brito[1]

[1]Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa, Portugal

Introdução: O síndrome do choque tóxico (SCT) é uma doença multissistémica rara. Na criança a incidência e mortalidade são inferiores às do adulto.

Objectivos: Caracterizar os casos de SCT em crianças internadas num hospital terciário, em Portugal.

Material e métodos: Estudo retrospectivo, de Janeiro de 2000 a Dezembro de 2010. Foram analisados dados demográficos, clínicos, laboratoriais, terapêuticos e evolução.

Resultados: Foram identificados 6 doentes, com média de idades de 5,7 anos (min:11 meses, max:18 anos), 3/6 com factores de risco: queimadura [1], varicela [1] e terapêutica com imunossupressores [1].

Todos os casos cursaram com febre, hipotensão (com necessidade média de suporte inotrópico de 48 horas), exantema e falência multiorgânica: coagulopatia (5), envolvimento gastrointestinal [4], insuficiência respiratória [2], insuficiência hepática [2], insuficiência renal [2] e envolvimento osteo-articular [1]. Todas as crianças tiveram falência de pelo menos três órgãos e 4/6 disfunção de 4 órgãos.

Na admissão todos apresentavam PCR elevada e acidose metabólica e 5/6 apresentava leucocitose e trombocitopénia.

Todos necessitaram de cuidados intensivos (mediana 6 dias): expansão de volume com fluidos endovenosos (6), derivados de sangue (6), inotropicos (5) e oxigenoterapia [2]. A maioria realizou penicilina [4] e clindamicina (6) e uma criança imunoglobulina endovenosa.

Registaram-se complicações adicionais em 3/6 doentes: síndrome hemafagocitico [1], pneumonia a Pseudomonas aeroginosa [1] e artrite séptica do joelho [1]. Não houve nenhum óbito. A média de internamento foi de 23 dias.

O agente mais frequente foi o Streptococcus pyogenes identificado em hemocultura [3] e exsudado da orofaringe [1]. Em um caso isolou-se Staphylococcus aureus de exsudado ferida.

Conclusão: O diagnóstico de SCT necessita de um elevado índice de suspeição já que a identificação do agente é tardia ou pode não estar presente. A hipotensão em doente com falência multiorgânica deverá conduzir à suspeição clínica de SCT uma vez que o inicio precoce de terapêutica dirigida é crucial para a boa evolução da doença.

Sábado, 18 de junio (17:15 – 18:45)

INFECTOLOGÍA.

Auditorio 2 (planta 0)

17:15 **812**

HAEMOPHILUS INFLUENZAE NO TIPABLE (NTHI): ¿UN PATÓGENO MAYORITARIO EN LA OTITIS MEDIA AGUDA RECURRENTE Y CON FRACASO TERAPÉUTICO EN ESPAÑA?.

Fernando Alfonso Moraga Llop[1], Félix Pumarola Segura[1], Josep Marès i Bermúdez[2], Isabel Losada Hernández[2], Isabel Minguella García[2], Ulla Aguilera Jacobssen[2], Josep M. Casanovas Gordo[2], Gloria Gadea Borguñó[2], Elisenda Trías Folch[2] y Alessandra Sistiaga Hernando[3]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona, [2]Centros Atención Primaria Cataluña y el Grupo Catalán para el Estudio de la Bacteriología de OMA, Barcelona / Gerona (Barcelona) y [3]GlaxoSmithKline S.A., Madrid

Antecedentes y Objetivos: S. pneumoniae y H. influenzae son las bacterias que causan con mayor frecuencia otitis media aguda (OMA) en niños. En EEUU se ha descrito un cambio en la bacteriología de la OMA tras la introducción de la vacuna antineumocócica conjugada 7-valente (VNC 7-v), pasando a ser H. influenzae no tipable (HiNT) un patógeno predominante. Este estudio contribuye a conocer la bacteriología de la OMA en España en la era postvacunal y el valor potencial de las vacunas antineumocócicas en la prevención de esta patología.

Métodos: Se incluyeron niños = 3 y <36 meses de edad que acudieron a la consulta por OMA recurrente o con fracaso terapéutico. Un episodio se definió como recurrente si representaba al menos el 3ª episodio en los últimos 6 meses o el 4º en el último año. Los fracasos terapéuticos se definieron como la no mejoría clínica tras 72 horas de tratamiento antibiótico o la reaparición de los síntomas en los 10 días siguientes a su finalización. Las OMAs no resueltas se definieron como la persistencia de los síntomas más de 10 días después de la antibioterapia. Las secreciones del oído medio se obtuvieron por timpanocentesis o aspiración en los casos de otorrea espontánea, procediéndose a su cultivo.

Resultados: Se analizaron 105 episodios (junio 2008-marzo 2010); 73% por timpanocentesis. La edad media de los niños fue de 16 meses (5–35 ms). La bacteriología fue positiva en el 79% de las muestras de niños no vacunados con la VNC 7-v y en el 69% de los niños vacunados. En el 62% de los episodios se aisló al menos una bacteria. Un 8% de los episodios fueron coinfecciones. H. influenzae y S. pneumoniae fueron los microorganismos más frecuentes (42% y 20%); el 100% de las muestras de H. influenzae fueron no tipables, siendo HiNT el patógeno más frecuente en niños entre 3 y 11 meses (59%). El 33% de las cepas de S. pneumoniae correspondieron al ST 19A (40% multiresistentes). Las cepas de HiNT fueron solo resistentes a amoxicilina (13%).

Conclusiones: Tras la introducción de la VNC 7-v, HiNT representa la bacteria más frecuente en la OMA recurrente o con fracaso terapéutico en España. Este hecho tiene implicaciones en la elección del tratamiento antibiótico. Son necesarias estrategias de prevención efectivas tanto frente a S. pneumoniae como frente a HiNT para reducir la carga de la enfermedad y su impacto en la salud pública.

17:25 **813**

ESTUDIO DE 16 VIRUS RESPIRATORIOS EN INGRESADOS POR BRONQUIOLITIS Y ANÁLISIS DE LAS DIFERENCIAS ENTRE EL VIRUS RESPIRATORIO SINCITIAL, EL RINOVIRUS Y LOS EMERGENTES METAPNEUMOVIRUS Y BOCAVIRUS.

Marta Sarda Sánchez[1], Silvia Ricart Campos[1], Patricia Suero Toledano[1] y Juan José García García[1]

[1]Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona)

El papel de los virus respiratorios en la patogénesis de la bronquiolitis ha sido motivo de estudio en los últimos años. El objetivo de este trabajo fue estudiar la incidencia de diferentes virus en pacientes ingresados por bronquiolitis y describir las diferencias clínicas entre el virus respiratorio sincitial (VRS), el rinovirus (RNV) y los virus emergentes metapneumovirus (MPV) y bocavirus (BoV).

Material y métodos: Estudio prospectivo observacional. Se incluyeron 484 pacientes menores de 12 meses ingresados por bronquiolitis en hospital pediátrico de tercer nivel desde octubre'07 a octubre'08. Se registraron variables clínicas y en aspirado nasofaríngeo se analizaron mediante PCR un total de 16 virus respiratorios. Comparación de variables cualitativas mediante Chi-cuadrado, y cuantitativas mediante T-Student y ANOVA con corrección de Bonferroni.

Resultados: Un 84,7% de las muestras fueron positivas: 219 para un solo virus y 191 en coinfección (39,5%). Desglosando las coinfecciones el VRS fue el más prevalente (57,9%), seguido de RNV (25.8%), BoV (24.6%), adenovirus (10.7%) y MPV (5.4%). No se hallaron diferencias estadísticamente significativas (ES) entre los diferentes virus en relación al manejo y evolución de los paciente durante el ingreso (fiebre, oxigenoterapia, alimentación por sonda nasogástrica, uso de antibiótico, medicación nebulizada) o necesidad de ingreso en UCI. Sin embargo, los pacientes VRS positivo presentaron de forma ES una mayor incidencia de otitis media aguda y una menor edad al ingreso. El RNV se halló de forma ES en pacientes de mayor edad, en los que presentaron puntuación grave en el score de gravedad HSJD al ingreso y en niños con enfermedad crónica de base. MPV se relacionó con mayor tasa de infiltrados radiológicos.

Conclusiones: Tras en VRS, el RNV y el BoV son los más prevalentes en pacientes ingresados por bronquiolitis. En general no se observan grandes diferencias en el manejo y evolución de los pacientes en función del virus responsable. Sí se observa una mayor gravedad clínica en pacientes RNV positivos, una mayor tasa de alteraciones radiológicas en los MPV positivos y más otitis en los VRS positivos.

17:35 **814**

COMPARACIÓN DE LAS COBERTURAS VACUNALES DE INFLUENZA Y OTRAS VACUNAS NO INCLUIDAS EN EL CALENDARIO SISTEMÁTICO ENTRE NIÑOS SANOS Y NIÑOS CON PATOLOGÍA CRÓNICA.

Elena Cobos Carrascosa[1], Francisco Giménez Sánchez[1], Mª Mercedes Ibáñez Alcalde[1], Miguel Sánchez Forte[1], Mª José Pérez Ortega[1], Gema Martínez Espinosa[1], Mª Isabel Garzón Cabrera[1] y Antonio Bonillo Perales[1]

[1]C.H. Torrecárdenas, Almería

Introducción: La vacunación sistemática en niños sanos es una de las medidas preventivas más eficaces que ha influido en la disminución de algunas enfermedades infecciosas. Algunos niños con patología

crónica son más susceptibles a ciertas infecciones, por lo que deberían recibir algunas vacunas que no se encuentran en el calendario de vacunación sistemática de nuestra región. No obstante, las coberturas vacunales en estos grupos de riesgo continúan bajas.

Objetivos: Comparar la cobertura vacunal de gripe pandémica, gripe estacional 2009-2010 y otras vacunas no incluidas en el calendario vacunal entre niños sanos y niños con patología crónicas susceptibles de vacunación por pertenecer a grupos de riesgo.

Material y métodos: Estudio descriptivo trasversal mediante un cuestionario realizado de forma aleatoria a pacientes de edad comprendida entre 2 meses y 14 años que acudieron al servicio de urgencias entre Marzo y Octubre del 2010. Se analizó mediante SPSS 17.0.

Resultados: Se realizaron 426 cuestionarios siendo un 53% niños sanos. Del total de la población estudiada, un 60% se vacunó frente al neumococo, un 20% de varicela, un 14% de gripe epidémica y un 4,6% de gripe pandémica. Los grupos de riesgo se vacunaron con más frecuencia de gripe epidémica y pandémica y los sanos se vacunaron con mayor frecuencia frente a rotavirus, con resultados significativos (figura 1). Todos los niños que se vacunaron frente a gripe pandémica pertenecían a grupo de riesgo aunque el 86% de este grupo no se vacunó. Se han encontrado diferencias de vacunación en patologías crónicas determinadas (tabla 1). La edad media de vacunación frente a neumococo, gripe y varicela de los niños con patología crónica fue mayor que la de niños sanos existiendo diferencias significativas (2,5±2,1 vs 3,7±3,5; 4,9±3,1 vs 6,8 ±4,6; 3,1± 2,2 vs 4,8± 4,4, respectivamente; p<0,001 en todos los casos).

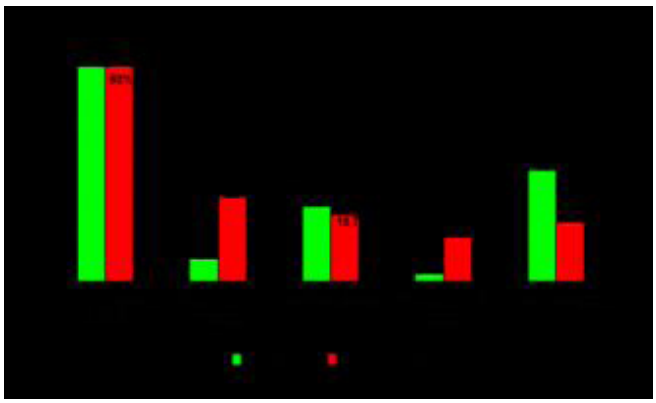
Conclusión: Las coberturas frente a influenza son mayores en niños con patología crónica a pesar de continuar en niveles bajos, fundamentalmente en el caso de gripe pandémica. Por otra parte, la vacunación frente a rotavirus y varicela es mayor en los niños sanos que en los grupos de riesgo. Es necesario aumentar las coberturas vacunales frente a neumococo, gripe, varicela y rotavirus en los niños con patología crónica e implementar estrategias eficientes para iniciar la inmunización lo más precoz posible.

Título tabla: Tabla 1: Diferencias de vacunación entre distintos grupos de riesgo.

	Neumococo	Gripe epidémica	Gripe pandémica	Varicela	Rotavirus
Asma	61,8%	23,7%	11%	17,1%	20%
FQ	75%	100%	50%	62,5%	0%
CIA/CIV	60%	85,7%	4%	0%	31,3%
DM	75%	40%	0%	67%	0%
IRC	53%	33%	5%	33%	44%
PCI	72%	25%	9%	25%	12,5%
Citopenias	33%	11%	0%	10%	10%
T. sólidos	33%	10%	3%	0%	0%
VIH	100%	0%	0%	0%	0%
Enf. Kawasaki#	50%	0%	0%	0%	0%
Dermatitis atópica	50%	0%	0%	50%	50%

* FQ: Fibrosis Quística, CIA: Comunicación Interauricular, CIV: Comunicación Interventricular, DM: Diabetes Mellitus, IRC: Insuficiencia Renal Crónica, PCI: Parálisis Cerebral Infantil. # Enfermedad de Kawasaki en tratamiento crónico con AAS

Título imagen: Figura 1: comparación de inmunizaciones no incluidas en el calendario vacunal de nuestra región entre niños sanos y con patologías crónicas.



17:45 **815**

IMPACTO DE LA VACUNACIÓN CONJUGADA NEUMOCÓCICA 13-VALENTE EN EL PACIENTE FEBRIL EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA.

Iker Gangoiti Goikoetxea[1], María Herrero Goñi[1], Silvia García González[1], Javier Benito Fernández[1], Borja Gómez Cortes[1] y Santiago Mintegi Raso[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Objetivos: Estudiar el impacto que la vacunación conjugada neumocócica 13-valente (VCN-13) puede tener en el espectro de las infecciones bacterianas invasivas (IBI) en Urgencias de Pediatría.

Métodos: Estudio retrospectivo realizado en un servicio de Urgencias de Pediatría de un hospital terciario con niños de edad inferior a 14 años, diagnosticados de IBI con cultivo bacteriano y/o reacción en cadena de polimerasa (PCR) para N. meningitidis y S. pneumoniae, en sangre o líquido cefalorraquideo (LCR).

Resultados: Entre los 180202 episodios de Urgencias de Pediatría atendidos durante los dos años de estudio, fueron diagnosticados de IBI, 88 pacientes (36; 40.9% en menores de 1 año).

Los diagnósticos más habituales fueron: sepsis con/sin meningitis 28 (31.8%), bacteriemia 21 (23,9%), neumonía 13 (14.8%), meningitis sin sepsis 9 (10,2%). Los gérmenes más frecuentemente aislados fueron: S. pneumoniae 33 (37.5%) y N. meningitidis 21 (23.9%), E. Coli 9 (10.2%).

Se aislaron bacterias en sangre en 77 pacientes (27 S. pneumoniae, 18 N. meningitidis), 3 en LCR (S. pneumoniae) y en sangre y LCR en 8 pacientes (3 N. meningitidis, 3 S. pneumoniae, 2 Streptococo grupo B).

Se serotiparon 29 S. pneumoniae. La distribución de los serotipos en relación con las diferentes vacunas conjugadas neumocócicas fue: incluidos en VCN-7, 5 (17.2% IC 95% 7.1-35.0); incluidos en VCN-10, 15 (51.7% IC 95% 34.4-68.6); incluidos en VCN-13, 25 (86.2% IC 95% 68.8-95.1).

Durante los dos años que ha durado el estudio, dos pacientes con infección neumocócica invasiva presentaron secuelas; no falleció ningún paciente.

Consideraciones: en la era de la vacunación conjugada neumocócica heptavalente, el S. pneumoniae es el principal causante de enfermedad invasiva bacteriana en la infancia. La introducción de la VCN-13 puede conducir a una disminución muy importante de las IBI. La VCN-13 ofrece una cobertura superior a las otras VCN.

17:55 **816**

SEROTIPOS IMPLICADOS EN LAS INFECCIONES NEUMOCÓCICAS EN LA EDAD PEDIÁTRICA Y LA EDAD ADULTA EN EL ÁREA VIII DE MADRID.

Raquel Mata Fernández[1], Cristina Notario Muñoz[1], Daniel Natera de Benito[1], Olga Patiño Hernández[1], M. Mercedes Bueno Campaña[1] y Alberto Delgado Iribaren[1]

[1]Fundación Hospital Alcorcón, Alcorcón (Madrid)

Antecedentes y objetivos: En la Comunidad de Madrid, la vacunación antineumocócica está incluida en el calendario vacunal de niños (13-valente) y mayores de 65 años (23-valente). Analizamos la distribución de serotipos en los pacientes pediátricos y adultos de nuestro Hospital en los últimos 5 años.

Material y Métodos: A partir del registro de Microbiología se revisaron retrospectivamente los serotipos de neumococo aislados en nuestro hospital distribuidos en 3 grupos de edad: grupo 1 (de 0 a 16 años); grupo 2 (de 17 a 65 años); grupo 3 (mayores de 65 años).

Resultados: Se analizaron 208 pacientes. En el grupo 1 se registró una tasa de incidencia de enfermedad neumocócica de 20 casos/10000 habitantes/año, en el grupo 2 fueron 6 casos/10000 habitantes/año y en el tercer grupo 32 casos/10000 habitantes/año. Solo en el grupo 1 predominaron los varones (63.8%). La patología más frecuentemente asociada a enfermedad invasora neumocócica fue la neumonía en todos los grupos de edad (47, 54.8 y 39% respectivamente), seguido de otras infecciones. En el grupo 1 los serotipos más frecuentes fueron el 1, 3,7F, 8, 14, 19A, que suponen en conjunto el 67.6% del total de serotipos aislados en este grupo. En el grupo 2 estos mismos serotipos suponen un 57.4% del total, y en el grupo 3 fueron el 48.7%. Existe un grupo de serotipos (4,9N, 11A, 16F,18F,19F,23F, 24F 33 y 35F) no aislados en al edad pediatrica de los cuales el 23Fy 24F fueron los más prevalentes.

Conclusiones: Un limitado número de serotipos (1, 3, 7F, 8, 14, 19 A) causan la mayoría de los casos de enfermedad neumocócica invasiva en la edad pediátrica. Estos también constituyen el grupo más frecuente en la edad adulta. La mayoría de estos serotipos no se encontraban incluidos en la vacuna 7-valente. En los ancianos, la vacuna 23-valente, podría ser responsable de un patrón diferente con respecto a los otros grupos de edad. Algunos serotipos aparecen únicamente en mayores de 16 años. Con la introducción de la vacuna 13-valente, es esperable que el patrón cambie en los grupos 1 y 2 en los próximos años.

18:05 **817**

IMPACTO DE LA ENFERMEDAD NEUMOCÓCICA INVASIVA EN EL NIÑO. EL ESTUDIO BARCINO.

Mariona Fernández de Sevilla Estrach[1], Juan José García García[1], Fernando Alfonso Moraga Llop[2], Cristina Esteva Afonso[1], Sergi Hernández[3], Laura Selva[1], Francisco Coll[2], Pilar Ciruela[3], Ángela Domínguez[3] y Carmen Muñoz-Almagro[1]

[1]Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona), [2]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona y [3]Direcció General de Salut Pública de Catalunya, Barcelona

Introducción: Durante los últimos años se ha observado en Barcelona un incremento significativo de la incidencia de enfermedad neumocócica invasiva (EIN) causada por serotipos virulentos no incluidos en la vacuna antineumocócica heptavalente (PCV7).El objetivo del estudio es analizar la incidencia, presentación clínica y distribución de serotipos y clones de la EIN en nuestro medio.

Métodos: Estudio prospectivo que incluye los pacientes menores de 5 años con EIN atendidos en dos hospitales de tercer nivel, en Barcelona, entre enero 2007 y diciembre 2009.La EIN se define como la presencia de signos clínicos de infección junto con el aislamiento o detección de ADN de S. pneumoniae en cualquier líquido corporal habitualmente estéril.

Resultados: Se incluyen 319 pacientes (53.3% varones), la media de edad fue de 30 meses (DE 15.6 meses).168 (52.8%) pacientes habían recibido al menos una dosis de PCV7 aunque sólo 141 (44.3%) estaban bien vacunados según ficha técnica. Comparando las incidencias del 2007 y 2009 (76.2 y 109.9 casos/100,000 habitantes, respectivamente) se observa un incremento del 44% (95% CI, 10%-89%).El diagnóstico se realizó por cultivo positivo en 123 (38.6%) pacientes; en el resto se llegó al diagnóstico únicamente por PCR en tiempo real. Los principales diagnósticos clínicos fueron neumonía en 254 casos (79.6%), meningitis en 29 (9.1%) y bacteriemia en 25 (7.8%).Pudo realizarse el serotipado en 300 casos; 273 (91.1%) fueron serotipos no incluidos en la PCV7.Se identificaron 23 serotipos diferentes.Los serotipos identificados con mayor frecuencia fueron el 1 (20.7%), 19A (15.7%) y 3 (12.3%).En 34.4% de los aislados se detectó una concentración mínima inhibitoria = 0.012 µg/ml. El complejo clonal 306, expresado por el serotipo 1, fue el más frecuente (n = 22 aislamientos del serotipo 1).

Conclusiones: La EIN continua aumentando en Barcelona, y la incidencia es mucho mayor que la previamente descrita debido a la baja sensibilidad del cultivo bacteriano. Los serotipos no incluidos en la PCV7 fueron responsables del 91.1% de los casos y la neumonía fue la principal manifestación clínica.Existen numerosos serotipos implicados en la EIN.

18:15 **818**

NEUMONÍA POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE Y CHLAMYDIA PNEUMONIAE EN NIÑOS: ESTUDIO DE UNA CASUÍSTICA HOSPITALARIA.

Carlos García Magán[1], Alba Fernández Rey[1], Ángeles Fuertes Moure[1], Rebeca Saborido Fiaño[1], Alexandra Regueiro García[1], Leticia Pías Peleteiro[1], Elena Virginia Rodrigo Sáez[1], José Luis Iglesias Diz[1], Manuel Bravo Mata[1] y Manuel López Rivas[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña)

Antecedentes y objetivos: Mycoplasma pn y Chlamydia pn desempeñan un papel relevante en las infecciones de vías respiratorias inferiores en niños, incluso por debajo de los 5 años. El objetivo de este estudio es describir las características epidemiológicas, clínicas, manejo diagnóstico y tratamiento de la neumonía adquirida en la comunidad (NAC) causada por estos patógenos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo en el que se revisaron 1207 historias de niños entre 2 meses y 15 años ingresados por NAC desde Enero de 2000 a Diciembre de 2010, identificando 57 casos con neumonía por Mycoplasma pn o Chlamydia pn. El diagnóstico se basó en los hallazgos clínicos, radiológicos y serológicos. Se evaluaron entre otros datos edad, sexo, antecedentes, características clínicas, estudios complementarios, tratamiento y evolución.

Resultados: Registramos 57 casos de NAC atípica, de los cuales 49 (86%) eran por Mycoplasma pn y los 8 restantes (14%) por Chlamydia pn, que representan el 4,72% del total de ingresos por neumonía. La media de edad eran 5,6 años y la mediana 4,7 años. El 60% de los pacientes tenían edades entre 4 y 15 años vs. 40% < de 4 años. Observamos mayor incidencia de ingresos durante los meses de primavera (40,3%). Los hallazgos clínicos más frecuentes han sido fiebre (92,9% de los pacientes, con temperatura media de 39 ºC) y tos (87,7%). En la exploración física destacamos que el 80,7% presentaban aceptable o buen estado general, el 31,5% taquipnea y el 21 % tiraje. En la auscultación pulmonar se constataron crepitantes

en el 65% e hipoventilación en el 56,1%. La media de leucocitos era 15.229/mm3 (rango de 3.200 a 36.700) y la de neutrófilos 10.713/mm3 (rango de 975 a 30.461). En la radiografía de tórax se objetivó condensación homogénea en el 77,1% de los casos (con afectación unilateral en el 90,9%) y derrame pleural en el 15.7%. La mediana de días de hospitalización es 8 días (rango 3-66).

Conclusiones: En nuestro estudio las NAC por Mycoplasma y Chlamydia constituyen tan solo un 4.7% del total de neumonías que requieren hospitalización, representando los niños menores de 4 años el 40% de la casuística. El Mycoplasma pn es el patógeno mayoritariamente prevalente en las neumonías atípicas, cuyos hallazgos clínicos, analíticos y radiológicos resultan, en la mayoría de los casos, insuficientes para distinguirlas de las consideradas como típicas.

18:25 **819**

FACTORES DETERMINANTES DE LA GRAVEDAD DE LAS BRONQUIOLITIS: LAS VARIABLES CLÍNICO-DEMOGRÁFICAS TIENEN MAYOR IMPORTANCIA QUE LOS VIRUS IMPLICADOS.

Silvia Ricart Campos[1], Mª Ángeles Marcos Maeso[2], Marta Sarda Sánchez[1], Carmen Muñoz Almagros[1], Tomàs Pumarola Suñé[2] y Juan José García García[1]

[1]Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona) y [2]Hospital Clínic, Barcelona

Con el desarrollo de las técnicas de detección por PCR el papel de los virus respiratorios en la patogénesis de las bronquiolitis ha sido redefinido. Se desconoce si los virus respiratorios podrían ser más importantes en determinar la gravedad de la bronquiolitis que los factores de riesgo descritos clásicamente (prematuridad, cardiopatía congénita y neonatos).

Objetivo: investigar los factores de riesgo que predicen una bronquiolitis severa y el ingreso en UCI pediátrica. Métodos: se incluyeron prospectivamente a lactantes <12 meses ingresados por bronquiolitis en planta de pediatría o en UCIP de un Hospital de tercer nivel desde octubre 2007 a octubre de 2008. Mediante PCR se estudiaron 16 virus respiratorios (incluyendo rinovirus (RNV), metapneumovirus y bocavirus) en muestras de aspirado nasofaríngeo.

Resultados: el RNV se asoció con bronquiolitis grave cuando se estudiaron exclusivamente los virus respiratorios. Al analizar simultáneamente virus y factores clínico-demográficos mediante regresión logística múltiple, sólo los factores clínico-demográficos (prematuridad (OR 6.4), edad <1 mes (OR 5.4), score clínico de bronquiolitis al ingreso (SCBi) >7 puntos (OR 2.7) y fiebre(OR 2.1)) mostraron significación estadística, excluyendo al RNV. Los factores de riesgo para el ingreso en la UCI fueron: presencia de enfermedad crónica (OR 5.0), apneas (OR 57.9), infiltrados en la radiografía (OR 74.9), edad <30 días (OR 3.3) y SCBi > 7 puntos (OR 2.6). Las coinfecciones víricas no condicionaron un aumento de la gravedad. La infección por BoV mostró una reducción del riesgo de bronquiolitis grave y del ingreso en UCI en niños sin enfermedad crónica ni antecedente de prematuridad.

Conclusiones: el RNV se asocia a un aumento del riesgo de enfermedad grave, pero los factores de riesgo clásicos y los datos clínicos tienen mayor peso en la predicción de la gravedad y del ingreso en UCI en lactantes con bronquiolitis. Las coinfecciones víricas no condicionan una mayor gravedad clínicas en las bronquiolitis.

18:35 **820**

ANÁLISIS DE LA PREVALENCIA Y FACTORES DE RIESGO DE LA TUBERCULOSIS RESISTENTE A FÁRMACOS EN LA COMUNIDAD DE MADRID: ESTUDIO EREMITA.

Begoña Santiago García[1], Fernando Baquero-Artigao[1], Mar Santos[2], Daniel Blázquez[2], Beatriz Pérez Gorricho[2], Santiago Rueda[2], Cristina Calvo[2], María Soledad Jiménez[3] y Jesús Díez[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid, [2]Grupo de estudio EREMITA, Madrid y [3]Laboratorio de Micobacterias, Centro Nacional de Microbiología, Majadahonda, Madrid

Introducción: El tratamiento inicial de la tuberculosis (TB) en nuestro medio consiste en la asociación de cuatro fármacos (isonizada, rifampicina, pirazinamida y etambutol), ya que la tasa de resistencia primaria a isoniacida es mayor del 4%. Sin embargo, esta recomendación se deriva de las guías de adultos ya que no existen datos sobre la resistencia de M. tuberculosis en la población infantil.

Objetivos: Determinar la prevalencia de la TB resistente a fármacos en niños de la Comunidad Autónoma de Madrid (CAM) durante los últimos 5 años (2005-2010), y analizar los factores de riesgo relacionados con dicha resistencia.

Métodos: Estudio multicéntrico transversal desarrollado en 21 hospitales de la CAM. Se revisaron las historias clínicas de los menores de 18 años diagnosticados de enfermedad tuberculosa. La sensibilidad de las cepas aisladas en el paciente y en el caso índice se determinó mediante el método de las proporciones en medio sólido. Se analizaron los factores de riesgo independientes relacionados con la TB resistente a fármacos mediante regresión logística (SPSS Statistical Software, versión 17.0).

Resultados: Durante el período de estudio, 396 niños (148 varones) cumplieron criterios diagnósticos de enfermedad tuberculosa en la CAM, de los cuales el 74.5% fueron hijos de inmigrantes y el 25.5% hijos de padres autóctonos. Se diagnosticó de TB pulmonar a un 83.5% (n=331), y de TB extrapulmonar a un 16.5% (n=65), siendo la localización linfática la más frecuente (n=25), seguida de la miliar (n=14), osteoarticular (n=12), y meníngea (n=7). Se aisló M. tuberculosis en 200 niños (50.5%), encontrándose un 13.9% de cepas resistentes a algún fármaco, un 9.6% resistentes a isoniazida y un 3.2% multirresistentes (resistentes a isoniazida y rifampicina). La resistencia a isoniazida fue más frecuente en hijos de inmigrantes frente a hijos de padres autóctonos (12% vs 0%) (p=0.024). Sólo dos hijos de padres españoles tuvieron contacto conocido con un adulto resistente a isoniazida, siendo uno de ellos una cuidadora inmigrante.

Conclusiones: El tratamiento inicial de la TB en la CAM debe realizarse con cuatro fármacos debido a la alta tasa de resistencia a isoniazida. Sin embargo los niños españoles sin contacto conocido con población inmigrante se pueden tratar inicialmente con tres fármacos siempre que se asegure un correcto seguimiento del paciente.

Sábado, 18 de junio (17:15 – 18:45)

ENDOCRINOLOGÍA Y ALERGIA.

Sala 5 (Pabellón 2, planta 0)

17:15 **821**

LIPODISTROFIA GENERALIZADA.

Leticia González Martín[1], Ana María Vegas Álvarez[1], Verónica Puertas Martín[1], Beatriz González García[1], Inés Mulero Collantes[1] y Eva Dulce Lafuente[1]

[1]Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid

Antecedentes y Objetivo: Las Lipodistrofias son enfermedades muy poco frecuentes con una prevalencia estimada de menos de 1 caso por millón de habitantes. El objetivo es presentar el caso de un niño con lipodistrofia generalizada.

Material y Métodos: Caso clínico. Varón de 2 años con pérdida ponderal de 3 meses de evolución. Se revisó historia clínica, pruebas analíticas, de imagen, fondo de ojo, estudio genético y evolución.

Resultados: Varón de 2 años sin antecedentes de interés que consulta por pérdida ponderal progresiva que los padres notan a los 10 días de la administración de vacuna antivaricela. En la exploración destaca pérdida generalizada de masa grasa incluyendo palmas y plantas, aspecto hercúleo con hipertrofia muscular más marcada en gemelos, red venosa superficial prominente en extremidades, eritema malar y pliegue tricipital en percentil inferior a 3. Analítica de sangre: adiponectina <1 mcg/ml (muy disminuida). Anticuerpos antiGAD (anti glutamato decarboxilasa) positivos. Edad ósea adelantada 3 meses. Resto del estudio incluida RMN cerebral y fondo de ojo normal. Estudio genético de lipodistrofia congénita generalizada (gen AGPAT2): negativo para mutaciones conocidas, positivo para polimorfismos 3'UTR C>T. Se diagnosticó de lipodistrofia generalizada probablemente adquirida (Síndrome de Lawrence). Al año de seguimiento mantiene pérdida de masa grasa sin otras alteraciones endocrinológicas.

Conclusiones: Las Lipodistrofias son un grupo heterogéneo de enfermedades del tejido graso que pueden ser familiares o adquiridas y parciales o generalizadas. Se caracterizan por pérdida de grasa en algunas localizaciones anatómicas. Son más frecuentes en mujeres. Se asocian a trastornos metabólicos de aparición progresiva (diabetes, hipercolesterolemia) que son tanto más graves cuanto mayor pérdida de grasa. Las formas adquiridas y generalizadas están descritas tras infecciones como varicela y en el curso de enfermedades autoinmunes. Los polimorfismos en el gen AGPAT2 no están descritos hasta la actualidad como causa de lipodistrofia generalizada familiar aunque en este caso no se puede descartar su implicación en la aparición de la enfermedad. No existe tratamiento curativo y el manejo es multidisciplinar.

17:22 **822**

ESPESOR DE LA ÍNTIMA-MEDIA CAROTÍDEA EN NIÑOS CON HIPERCOLESTEROLEMIA.

Ada Manero Oteiza[1], Lorena Gracia Torralba[1], Ana María Abizanda Guillén[1], Raquel Manso Ruiz de la Cuesta[1], Marta Vara Callau[1], Oihana Gómez Cámara[1], Alberto Aldana Tabuenca[1], Nuria Martín Ruiz[1], Gloria Bueno Lozano[2] y Concepción García Jiménez[1]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza y [2]HCU Lozano Blesa, Zaragoza, Área de Pediatría, Universidad de Zaragoza, Zaragoza

Justificación y Objetivos: Las enfermedades cardiovasculares suponen una elevada morbimortalidad en la edad adulta en nuestro medio. La lesión endotelial es el estadío incicial de ateroesclerosis. La ecografía es un método no invasivo que permite detectar la lesión endotelial. El presente trabajo trata de evaluar el papel de la ecografía carotídea como técnica de diagnóstico precoz de lesión endotelial, en un grupo de niños con hipercolesterolemia, o antecedentes familiares de hipercolesterolemia, y su relación con otros factores de riesgo cardiovascular; así como analizar la evolución de los hallazgos ecográficos en un subgrupo de los casos estudiados.

Material y métodos: Se lleva a cabo un estudio descriptivo retrospectivo y analítico observacional mediante revisión de las historias clínicas de 77 pacientes de entre 22 meses y 18 años, controlados ambulatoriamente en la consulta de metabolismo, por hipercolesterolemia a los que se les ha realizado al menos una ecografía carotídea. Se recogen antecedentes familiares, factores de riesgo cardiovascular, datos analíticos y espesor de íntima-media carotídea (EIMC) medida por ecografía.

Resultados: El 84% de los pacientes estudiados tiene AF de dislipemia (padre afecto en el 53'1%, madre afecta en el 28'1% de los casos). El 14 % tiene sobrepeso y el 7% obesidad, siendo normopeso el 69% de los casos. Ningún caso presenta hipertensión arterial y 1 tiene Diabetes Mellitus tipo 2. El 86% de los casos tenía hipercolesterolemia, el 6'9% hipertrigliceridemia. El EIMC es mayor en pacientes con AF, con cifras de colesterol total y LDL-colesterol elevadas, aunque las diferencias no son estadísticamente significativas. En el 76'6% de los casos el EIMC es mayor de 0'5 mm. En 18 de los 23 casos en los que se hizo ecografía de control el EIMC había disminuido.

Conclusiones: Se ha encontrado un mayor espesor de la íntima-media carotídea en los casos con antecedentes con factores de riesgo cardiovascular. La muestra estudiada resulta insuficiente para encontrar resultados significativos; la variable empleada, de rango estrecho, exige un tamaño muestral mayor.

17:29 **823**

EPIDEMIOLOGÍA Y CARACTERÍSTICAS CLÍNICO - ANALÍTICAS DE LOS DEBUTS DIABÉTICOS TIPO 1 DURANTE EL PERIODO 2005-2010.

Inés Mulero Collantes[1], Silvia Calderón Rodríguez[1], Verónica Puertas Martín[1], Juan Enrique Trujillo Wurttele[1], Helvia Benito Pastor[1], Raquel Izquierdo Caballero[1] y José Carlos Hernando Mayor[1]

[1]Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid

Objetivos: Estudio retrospectivo que pretende conocer las características epidemiológicas y clínico-analíticas de los debuts de diabetes mellitus tipo 1 (DM1) de 0 a 14 años del período 2005-2010 en nuestra área de salud, para compararlo con otros nacionales e internacionales.

Pacientes y métodos: Debuts DM1 de entre 0 a 14 años que ingresaron en nuestro servicio en dicho periodo. La recogida de datos se hizo durante el ingreso, además de referencias de HbA1c a los 6 y 12 meses del diagnóstico. Análisis con el programa SPSS versión 15.0.

Resultados: Se diagnosticaron 38 casos, 15 niños y 23 niñas; lo que supone una incidencia aproximada de 19 casos/100.000 hab/año. Un 34.2% en primavera, 28.9% en verano, 21.1% en otoño y 15.8% en invierno; siendo mayo el mes con mayor número de diagnósticos (7). La edad media al debut fue 8 años 2 meses y la distribución por gru-

pos de edad: 0-4 años un 23.7%, 5-9 años un 42.1% y 10-14 años un 34.2%, sin diferencias en la distribución por sexos. La edad mínima de diagnóstico fue 13 meses. En cuanto a los antecedentes personales, solo dos casos presentaron asociación con otra enfermedad autoinmune (una tiroiditis de Hashimoto y una celiaca). Un 89.2% presentó poliuria y polidipsia en el debut, 51.4% pérdida de peso, 29.7% astenia, 18.9% nicturia, 16.2% abdominalgia y un 13.5% polifagia. Un 70% presentaba un IMC menor o igual al P50 (26.7% un IMC<P10). La glucemia media al diagnóstico fue 489 mg/dl (IC al 95% 434-545 mg/dl) y la HbA1c 11.57% (IC al 95%: 10.90%-12.23%), situándose la HbA1c a los 6 y 12 meses respectivamente en 7.28 y 7.42%. El 52.6% presentaba títulos positivos de Ac anti-GAD, el 23.7% Ac anti-páncreas. Un 23.7% presentó Ac antitiroideos. Al diagnóstico un 44.6% llevaba más de 15 días con síntomas y un 36.2% al menos un mes, presentando un 23.7% cetoacidosis diabética (CAD), y precisando de media 9 días de ingreso.

Conclusiones: Encontramos una alta tasa de DM1, con diferencias en cuanto a la distribución estacional y por sexos con respecto a otras series que describen mayor incidencia en los meses fríos y discreto predominio del sexo masculino. Creemos en la importancia de promover programas de educación diabetológica a la vista de nuestros resultados (período largo de síntomas al diagnóstico, con un 23.7% una cetoacidosis diabética al debut).

17:36 **824**

SÍNDROME METABÓLICO EN LA EDAD PEDIÁTRICA. ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA MUESTRA RURAL Y RELACIÓN CON FACTORES DE RIESGO.

Mª del Pilar Medina Gil[1], Raquel Real Terrón[1], Carmen María González Álvarez[1], José Luis Paz Azcarate[2], Sheila Sánchez Gonzalo[3], Esther Piñán López[1], Mercedes García Reymundo[1] y Fáisal Hamed Ahmed[1]

[1]Hospital de Mérida, Mérida (Badajoz), [2]Centro de Salud Obispo Paulo, Mérida (Badajoz) y [3]Centro de Salud Villanueva

Introducción: El síndrome metabólico (SM) se define por la presencia de un grupo de factores de riesgo cardiovascular (obesidad abdominal, dislipemia, intolerancia a la glucosa e hipertensión) y diabetes tipo 2 en pacientes obesos. En la infancia no existe una definición estandarizada, por lo que varios autores han propuesto modificaciones de los criterios aplicados a adultos.

Objetivos: Estudiar en niños obesos de un área rural la prevalencia de síndrome metabólico en una muestra de niños entre 3 y 12 años.

Material y métodos: Realizamos un estudio transversal de tipo descriptivo en el que se incluyen un total de 1019 niños y según índice de masa corporal son divididos en normopeso, sobrepeso y obesidad según tablas nacionales (Obregozo). Se recogen las variables antropométricas (peso, talla, pliegue tricipital y perímetro de cintura), las cifras de presión arterial, glucemia, perfil lipídico (colesterol total, colesterol HDL y LDL, y triglicéridos) y determinaciones hormonales (TSH, T4 libre y T3) en los niños obesos. Posteriormente estudiamos la prevalencia de síndrome metabólico, según la definición del Panel III de tratamiento de adultos del Programa Nacional de Educación del Colesterol de los Estados Unidos (ATP III, 2001), teniendo en cuenta las modificaciones para niños realizadas por Cook (2003) y Ferranti (2004)

Resultados: Del 13% de los niños obesos, presentan síndrome metabólico el 9% y el 14% según los criterios de Cook y Ferranti, respectivamente. El perímetro de cintura mayor de percentil 90 es el componente más frecuente.

Conclusiones: La prevalencia de síndrome metabólico en nuestra muestra es inferior a la de otros estudios de similares características. Creemos necesarios criterios diagnósticos unificados en pediatría para poder definir realmente el riesgo cardiovascular y de diabetes tipo 2 en niños y adolescentes.

Título tabla: Criterios diagnósticos de síndrome metabólico.

Criterios diagnósticos	ATP III (Adultos)	Cook (Niños)	Ferranti (Niños)
Triglicéridos (mg/dl)	≥ 150	≥ 110	≥ 100
Colesterol HDL (mg/dl) - Varón - Mujer	< 40 < 50	< 40	< 50 15-19 años: < 45
Circunferencia de cintura (cm) - Varón - Mujer	> 102 > 88	≥ P90 para edad y sexo	≥ P75 para edad y sexo
Glucemia en ayunas (mg/dl)	≥ 110	≥ 110	≥ 110
Presión arterial	≥ 130 - 135	≥ P90	≥ 90

17:43 **825**

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA DEL ÁREA SANITARIA DE VIGO EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS.

Beatriz Cortés Osorio[1], Alba María Collazo Álvarez[1], Lourdes Rey Cordo[1], Cristina Melcón Crespo[1], Domingo González Lestón[1] y J. Ramón Fernández Lorenzo[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario Xeral-Cíes, Vigo (Pontevedra)

Introducción: La hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) es una patología endocrinológica de gran relevancia en la edad pediátrica, consecuencia de un bloqueo enimático en la esteroidogénesis suprarrenal del cortisol. Se caracteriza por una disminución de la síntesis de las hormonas situadas por debajo del bloqueo y un incremento de los metabolitos precursores. Se han descrito cinco formas clínicas de HSC en función del déficit enzimático. La más frecuente es el déficit de 21-hidroxilasa (21-OH).

Material y métodos: Estudio retrospectivo sobre HSC por déficit de 21-OH en nuestra población pediátrica, mediante la revisión de las historias clínicas de los pacientes a los que se les ha realizado el estudio genético del enzima 21-OH en los últimos 10 años.

Objetivos: Determinar la incidencia de HSC en nuestra área pediátrica, describir las características clínicas en el momento del diagnóstico, estudiar la correlación genotipo-fenotipo, evaluar la importancia del estudio genético molecular de los familiares de los pacientes afectos y determinar la necesidad de la instauración de un programa de detección precoz del déficit de 21-OH.

Resultados y conclusiones:

-Hemos obtenido un total de 32 pacientes, con una incidencia de HSC de 1/9000 recién nacidos en las formas clásicas y 1/2500 en las formas no clásicas.

-La forma más frecuentemente diagnosticada en nuestra serie fue la HSC en forma no clásica (43,8%), siendo la pubarquia la manifestación clínica presente en un mayor número de casos.

-Existe una alta correlación genotipo-fenotipo en esta entidad, y, aunque no es completa, nos permite predecir las manifestaciones clínicas que presentará un determinado paciente.

- El diagnóstico molecular de los familiares es un aspecto fundamental para la detección de formas crípticas y poder ofrecer un consejo genético a estos pacientes.

-Se debería valorar la inclusión de un programa de detección precoz de HSC dentro del cribado neonatal debido a las repercusiones clínicas potencialmente letales del diagnóstico tardío.

17:50 **826**

RETRASO PSICOMOTOR DE CAUSA NO ACLARADA CON MACROCEFALIA E HIPERCRECIMIENTO.

Pedro Javier Lozano González del Valle[1], Ana de la Puente Arevalo[1], Felipe Gómez Martín[1], David Bueno Sánchez[1], Isabel González Casado[1] y Ricardo Gracia Bouthelier[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid

Presentamos a dos gemelas de sexo femenino de 9 meses de edad, que consulta por retraso en el desarrollo psicomotor. En la exploración física de ambas destaca: macrocefalia, frente alta, hipotelorismo, epicantus, estrabismo divergente, raíz nasal deprimida, cuello corto y paladar ojival con hipotonía axial.

Respecto a la antropometría la primera gemela presenta un peso en + 1.37 DE, una talla en + 2.29 DE y un perímetro cefálico en + 2.84 DE y la segunda gemela presenta un peso en +2.07 DE, una talla en +2.29 DE y un perímetro cefálico en + 5.4 DE.

Los padres son sanos, no consanguíneos, con estatura normal y perímetro cefálico normal.

Se realiza un examen cardiológico detectándose una pequeña CIA en la primera gemela siendo el estudio normal en la segunda, una ecografía abdominal y cerebral que son normales.

El enfoque inicial de este caso se realizó tomando en cuenta, como dato principal el hipercrecimiento, que se define como estatura superior o igual a dos desviaciones estándar respecto a la estatura media para la edad; se habla de gigantismo cuando la estatura es superior a tres desviaciones estándar.

El segundo dato importante fue la macrocefalia, sin alargamiento de extremidades ni visceromegalia que unido a los rasgos dismorficos nos hiso pensar en un Sindrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba (SBRR); que se confirmó al realizar el estudio genetico detectándose que ambas son portadoras en heterocigosidad de la deleción c.210-7 del CTTTT en el gen PTEN.

En la gran mayoría de los casos la talla alta es constitucional, pero a veces puede ser el signo de una enfermedad grave con complicaciones significativas que justifican un control o un tratamiento específico. Puede ser primaria y formar parte de una enfermedad genética, o secundaria a una anomalía hormonal. Cuando es primaria como en este caso; un diagnóstico preciso permite la detección precoz de las complicaciones, tumorales o cardiovasculares fundamentalmente.

17:57 **827**

HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO Y SCREENING NEONATAL EN NUESTRA ÁREA SANITARIA EN LOS ÚLTIMOS 20 AÑOS.

Lorena Pardo García[1], Alba María Collazo Álvarez[1], Lourdes Rey Cordo[1], Domingo González Lestón[1], Ana Concheiro Guisán[1] y J. Ramón Fernández Lorenzo[1]

[1]Hospital Xeral-Cíes, Vigo (Pontevedra)

Introducción: El hipotiroidismo congénito (HC) es la patología endocrinológica más frecuente en la edad pediátrica (1/3000-4000 recién nacidos vivos). Es importante su detección y tratamiento precoz dado el papel de las hormonas tiroideas en el desarrollo cerebral del niño.

Objetivos:

- Determinar la influencia de un diagnóstico y tratamiento precoz en el pronóstico del HC. Papel del screening neonatal.

- Valorar la relación entre los antecedentes familiares y gestacionales y la evolución posterior de la enfermedad.

- Determinar la principal causa de HC en nuestra serie y su relación con otras variables.

Métodos: estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de HC mediante screening neonatal en nuestra área sanitaria (TSH >20uUI/ml) en el período 1988-2008.

Resultados: Son 41 pacientes. La incidencia de HC fue similar a la encontrada en la literatura. Hubo un predominio del sexo femenino, siendo la mayoría recién nacidos a término y con peso adecuado. La terapia sustitutiva (dosis media de 13 ug/kg/día), se inició con una media de 12 días de vida consiguiéndose la normalización de los valores de TSH en torno a los 30 días de vida. Los valores más altos de TSH se relacionaron con agenesia tiroidea. El diagnóstico prinicipal fue ectopia tiroidea (48%) como en otras series que se relaciono con edad materna inferior a 30 años y ausencia de antecedentes de patología tiroidea. El 78% presentaban clínica al diagnóstico, en todos los casos inespecífica. Se encontraron antecedentes de patología tiroidea en el 21.9% de los pacientes, siendo la patología más frecuentemente asociada el hipotiroidismo. Sin embargo no se observó relación entre la existencia de éstos y la evolución posterior. Todos los casos los pacientes presentaron un desarrollo psicomotor dentro de la normalidad.

Conclusiones:

- La detección del HC en los primeros días de vida y el inicio del tratamiento de forma precoz han reducido las secuelas posteriores.

- La principal causa del HC fue la ectopia tiroidea.

- No hubo influencia de los antecedentes en la evolución.

- El screening neonatal del HC ha mejorado considerablemente el desarrollo evolutivo de los niños con HC haciendo desaparecer las secuelas graves.

18:04 **828**

OBESIDAD EN LA EDAD PEDIÁTRICA. ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA MUESTRA RURAL.

Carmen María González Álvarez[1], Raquel Real Terrón[1], Mª del Pilar Medina Gil[1], José Luis Paz Azcarate[2], Sheila Sánchez Gonzalo[3], Esther Piñán López[1], Mercedes García Reymundo[1] y Fáisal Hamed Ahmed[1]

[1]Hospital de Mérida, Mérida (Badajoz), [2]Centro de Salud Obispo Paulo, Mérida (Badajoz) y [3]Centro de Salud Villanueva (Badajoz)

Introducción: La obesidad infantil constituye en la actualidad la principal preocupación de salud pública pediátrica en el mundo desarrollado. Su prevalencia está aumentando a un ritmo creciente en los últimos años y se asocia a numerosas consecuencias adversas tanto durante la niñez y la adolescencia como en la edad adulta. Objetivos: estimar la prevalencia de obesidad y sobrepeso en un grupo de niños de ámbito rural de edades comprendidas entre 3 y 12 años; estudiar la posible relación entre obesidad en nuestra muestra con peso al nacimiento, duración de la lactancia materna, ganancia ponderal en los 2 primeros años y la presencia de sobrepeso y obesidad en los padres. Material y métodos: Realizamos un estudio transversal de tipo descriptivo en el que se incluyen un total de 1019 niños de entre 3 y 12

años y, según índice de masa corporal (IMC), se clasifican en normopeso, sobrepeso y obesidad según tablas nacionales (Orbegozo, 2004) e internacionales (Cole et al, 2000). Relacionamos estos datos con el sexo, el peso al nacimiento e índice ponderal, ganancia ponderal a los 2 años, la duración de lactancia materna y la prevalencia de obesidad en los padres. Resultados: Son obesos el 13% de los niños de nuestra muestra, según tablas nacionales; porcentaje que desciende al 9.8% si empleamos las internacionales. No encontramos relación con bajo peso al nacer ni con lactancia materna, pero sí con ganancia rápida de peso los 2 primeros años de vida. No diferencias en cuanto al sexo. El 45% de los padres y el 33% de las madres de nuestra población presentan obesidad, mientras que ambos padres son obesos en el 17,4%. Conclusiones: se confirma en nuestra muestra rural, la elevada prevalencia de obesidad, similar a estudios nacionales e internacionales.

18:11 **829**

HIPOPLASIA ADRENAL CONGÉNITA.

Lucía Garzón Lorenzo[1], Francisca Moreno Macián[1], Sara León Cariñena[1], Mª Carmen De Mingo Alemany[1] y Vicente José Albiach Mesado[1]

[1]Hospital Universitario La Fe, Valencia

Introducción: La hipoplasia adrenal congénita (HAC) se presenta en 1/12.500 recién nacidos vivos. Se debe a alteración en la embriogénesis de la glándula suprarrenal. Su herencia más frecuente es ligada a X (gen DAX-1). Se suele presentar como fracaso suprarrenal primario en los primeros meses de vida, e hipogonadismo hipogonadotrófico en la pubertad.

Material Y Métodos: Revisamos siete pacientes diagnosticados de HAC por mutación del gen DAX-1, controlados en nuestra consulta.

Resultados: Todos son varones, pertenecientes a cuatro familias y uno de ellos presenta delección de genes contiguos. Los datos de los resultados se resumen en la tabla adjunta.

Desde el diagnóstico se instauró tratamiento con glucocorticoides, mineralcorticoides y suplemento salino,y al llegar a la pubertad, testosterona.

Conclusiones: Las mutaciones del gen DAX-1 son poco frecuentes, pero deben considerarse en el diagnóstico diferencial de la insuficiencia suprarrenal de inicio en los primeros días o meses de vida. El diagnóstico genético permite la identificación prenatal de familiares afectos y realizar adecuadamente el consejo genético.

Título tabla: Resultados.

	FAMILIA 1	FAMILIA 2	FAMILIA 3	FAMILIA 4
Nº de pacientes	3	2	1	1
Edad diagnóstico	3,27 y32 d	2 y18 m.	3 años	20 días
Hiperpigmentación	3	2	No	No
Vómitos, astenia, pérdida de peso	2	2	Sí	Sí
Pérdida salina	3	2	Sí	Sí
Hipoglucemia	2	1	Sí	Sí
Convulsión	0	0	Sí	Sí
Hipogonadismo	2 Sí /1 No	2 Sí	Sí	No
Genética	(C.226C>T)	(C.800G>C) (R.267P)	(C.833T>C) (L278P)	Pérdida gen ILRAPL (DAX-1+GK)

18:18 **830**

TETRASOMÍA DE BRAZOS CORTOS DEL CROMOSOMA 18. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Sara Isabel de la Torre Santos[1], Esther María Maldonado Ruiz[1], María Laura Bertholt[1], María de la Cruz González Torroglosa[1] y Ramón Cancho Candela[1]

[1]Complejo Asistencial, Palencia

Introduccion: La tetrasomía 18p es una enfermedad rara. Se han informado menos de 100 casos en la literatura. Nuestro objetivo es describir los hallazgos encontrados en nuestro paciente.

Caso Clinico: Varón de 13 años 8 meses.

Antecedentes familiares: Padre sano. Madre: Diabetes gestacional en 3 de 4 embarazos. Hermana de 15 años con diabetes monogénica (GK C371?X). Dos hermanos de 19 y 7 años, sanos. Abuela materna DM en tratamiento con Insulina. TP: 170 cm. TM: 159 cm. TD: 171 cm.

Antecedentes personales: 3º/4. Embarazo con diabetes gestacional e insulinoterapia. Parto vaginal inducido a las 38+2 semanas por CIR. APGAR: 7/8. PRN: 2400 gr (Pc 10%). Talla: 49 cm (Pc 50-75%). PC: 33 cm (Pc 25-50%). Fenotipo al nacimiento: facies dismórfica; genitales ambíguos: criptorquidia, hipospadias, pene pequeño; pies talo-valgos bilaterales; CIA, foramen oval. Hipoglucemia e ictericia neonatales. Cariotipo: tetrasomía 18p. Estrabismo. Trastorno generalizado de desarrollo con déficit cognitivo (leve-moderado). TDHA en tratamiento con Rubifen. Ingreso a los 11 años por hiperglucemia (266 mg/dl) en contexto de vómitos. Posteriormente mantiene glucemias basales: 103-125 mg/dl y postprandiales: 126-170 mg/dl.

Somatometría: Peso: 27,800 kg (Pc <3%); Talla: 133,4 cm (Pc <3%) (-3,54 DS). VC: 6,54 cm/año (-1,33 DS).

Exploración física: Fenotipo descrito. Desarrollo puberal: volumen testicular: 10-12 cc. Macrogenitosomía. Vello pubiano y escrotal Estadío II de Tanner. No vello axilar.

Exámenes complementarios: Metabolismo hidrocarbonado: Glucosa basal: 134 mg/dl. HbA1C: 6.8%. Autoinmunidad pancreática negativa. Insulina: 7.3 mcU/ml; Péptido C: 0.9 ng/ml. Genética MODY 2: (GK C371?X). Estudio de crecimiento: Función tiroidea normal. Estudio suprarrenal normal. Serología de celiaca negativa. IGF-1: 10 ng/ml; IGFBP-3: 2.31 mcg/ml. Secreción patológica de GH en dos pruebas de estímulo: Insulina: GH basal/pico: <0.2/1.9 ng/ml; Clonidina: GH basal/pico: 0.4/4.8 ng/ml. Edad ósea retrasada (TW3): 11 años 8 meses (-2 años).

Comentario: El paciente presenta características propias de la Tetrasomía 18p: fenotipo, trastorno generalizado del desarrollo con déficit cognitivo, así como déficit de hormona de crecimiento, descrito en una minoría de estos pacientes. Asimismo presenta hallazgos en común con otros miembros de su familia como la Diabetes MODY 2, no descritos en esta cromosomopatía.

18:25 **831**

ADRENOLEUCODISTROFIA/ADRENOMIELONEUROPATÍA LIGADA AL X.

Mª Carmen de Mingo Alemany[1], Lucía Garzón Lorenzo[1], Sara León Cariñena[1], Francisca Moreno Macián[1] y Vicente José Albiach Mesado[1]

[1]Hospital Universitario La Fe, Valencia

Introducción: La adrenoleucodistrofia / adrenomieloneuropatía ligada al X (ALD/AMN-X) es una enfermedad metabólica hereditaria con una incidencia de 1/17000 recién nacidos. Está causada por mutaciones en el gen ABCD1 que produce una alteración en la función de la enzima lignoceroil-CoAligasa. Los pacientes pueden presentar desmielinización de sistema nervioso central o periférico, insuficiencia adrenal y testicular.

Método Y Resultados: Revisión de 5 pacientes con ALD/AMN-X de 3 familias distintas. Las características de los mismos, todos varones, se resumen en la tabla. En la actualidad los pacientes siguen tratamiento con hidrocortisona a dosis sustitutivas.

Discusión: Es frecuente que en una misma familia esta enfermedad se manifieste con diferentes fenotipos. La forma infantil de ALD-X es una enfermedad progresiva, a los 2-5 años del desarrollo de los primeros síntomas neurológicos se produce un deterioro neurológico que lleva a la muerte en 10 años. La insuficiencia suprarrenal se trata con esteroides sustitutivos. Una dieta baja en AGCML y la administración de aceites especiales puede reducir los niveles plasmáticos de AGCML pero no modifica el deterioro neurológico en las formas infantiles. El trasplante de médula ósea es el tratamiento más eficaz.

Título tabla: Resultados.

	1	2	3	4	5
Edad (años)	10	21	7	10	9
Hiperpigmentación	sí	sí	sí	sí	sí
Pérdida salina	sí	sí	no	no	no
Hipoglucemia	no	no	no	no	no
Convulsiones	4	no	1	no	no
Deterioro neurológico	sí	no	sí	no	no
RM SNC patológica	sí	no	sí	sí	no
AGCML*	↑↑	↑↑	↑↑	↑↑	↑↑

18:32 **832**

ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO-CLÍNICO DE DEBUT DE DIABETES MELLITUS TIPO 1 (DM1) EN UN PERIODO DE 12 AÑOS EN EL ÁREA DE UN HOSPITAL.

Beatriz Camacho Magriñán[1], Laura Alonso Romero[1], Rafael Espino Aguilar[1], Mercedes Miranda Díaz[1] e Inmaculada Gálvez Aguilar[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla

Analizar aspectos clínicos y epidemiológicos en el debut de un grupo de niños con DM1 en el periodo 1998-2009.

Se revisa en nuestra base de datos todos los niños menores de 14 años que han acudido al Hospital Universitario de Valme con debut de DM1 durante los años 1998-2009. Se aplica un protocolo de recogida de datos y se realiza un estudio observacional retrospectivo.

Resultados: 106 niños debutan con DM1, el 50% niños y el 50% niñas. 50% son menores de 8 años. La edad media es de 8 años. En invierno debutan el 35,8% y en primavera 31,1%. 34,9% presentan antecedentes personales de interés.73,6% presentan algún familiar de primer o segundo grado con DM1 o DM2. El 100% de los niños menores de 5 años y el 76% de los de 5 a 10 años presentan poliuria y polidipsia. De los mayores de 10 años 88% presentan poliuria y 83% polidipsia. Un 26,4% debutan con cetoacidosis.

Conclusiones: La incidencia de debut de diabetes no muestra diferencias entre sexos. A mayor edad, mayor número de casos debutan con Diabetes tipo 1. Existe una estacionalidad evidente con mayor frecuencia en invierno seguida de la primavera. Un porcentaje importante presentan antecedentes familiares de DM1 y/o DM 2. 50% de casos se diagnostican con menos de 14 días de sintomatología. Los síntomas más frecuentes son polidipsia y poliuria, seguido de polifagia y pérdida de peso. Un 26,4% debutan con cetoacidosis, observándose con más frecuencia en los niños de menor edad.

18:39 **833**

RELACIÓN ENTRE LA CONDICIÓN FÍSICA Y BIOMARCADORES NO-TRADICIONALES DE RIESGO METABÓLICO EN NIÑOS.

Francisco Jesús Llorente Cantarero[1], Mercedes Gil-Campos[2], Juan de Dios Benítez-Sillero[1], Mari Carmen Muñoz-Villanueva[3] y Juan Luís Pérez-Navero[2]

[1]Universidad de Córdoba, Córdoba, [2]Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba y [3]Instituto Maimónides de Investigación Biomédica, Córdoba

Niveles moderados o elevados de condición física (CF) han sido asociados con un menor riesgo de desarrollar síndrome metabólico (SM), enfermedades cardiovasculares o diabetes tipo 2. La CF involucra un conjunto de atributos relacionados con la salud o la habilidad, unido a un fuerte componente genético. Aunque las diferentes definiciones de SM incluyen determinados factores tradicionales como obesidad central, alteraciones en la presión arterial, glucosa basal e insulina. Factores no tradicionales como la elevación de PCR y/o ácido úrico en plasma se han asociado con resistencia a la insulina.

Material y Métodos: Se estudio 141 niños sanos españoles de entre 7-12 años, prepúberes (Tanner I),de escuelas primarias locales (88 varones, 53 mujeres), que cumplieron los criterios de inclusión. Para evaluar su condición cardiorespiratoria los sujetos realizaron un test de esfuerzo físico (Course Navette), el cual comprendia 14 periodos de carrera de ida y vuelta a lo largo de 20m. Los periodos son los que determinan el nivel de CF. La serie se dividió en dos grupos, aquellos que llegaron a un periodo igual o mayor que el valor promedio de referencia, denominado "Igual o Superior Condición Física Cardiovascular" (ISCF); y los que presentaban resultados inferiores a la media: grupo de "Baja Condición Física Cardiovascular" (BCF). Análisis bioquímicos: la Glucosa, la insulina, el ácido úrico, y la PCR se midieron mediante el autoanalizador architect de Abbott Laboratories®. La resistencia a la insulina se calculó mediante el modelo de evaluación de la homeostasis (HOMA-IR), definido por la ecuación de Matthews.

Resultados: En el grupo BCF se observaron niveles significativamente mayores de glucosa en plasma (P=0.033) y de insulina (P<0.001) El índice de resistencia a la insulina HOMA-IR (P<0.001) fue también más elevado que en el grupo ISCF. Con respecto a biomarcadores de SM no tradicionales estudiados: el grupo con BCF presentó mayores niveles significativos de ácido úrico en plasma (P=0.030) y de PCR (P=0.020) que el grupo ISCF. El 4,25% de los sujetos fueron diagnosticados de SM. Todos ellos pertenecían al grupo BCF.

Conclusión: un bajo nivel de condición física cardiovascular en la etapa prepuberal puede influir en mayor riesgo de desarrollo de Síndrome Metabólico.

18:46 **834**

ADRENOLEUCODISTROFIA/ADRENOMIELONEUROPATÍA LIGADA AL X.

Mª Carmen de Mingo Alemany[1], Lucía Garzón Lorenzo[1], Sara León Cariñena[1], Francisca Moreno Macián[1] y Vicente José Albiach Mesado[1]

[1]Hospital Universitario La Fe, Valencia

Introducción: La adrenoleucodistrofia / adrenomieloneuropatía ligada al X (ALD/AMN-X) es una enfermedad metabólica hereditaria con una incidencia de 1/17000 recién nacidos. Está causada por mutaciones en el gen ABCD1 que produce una alteración en la función de la enzima lignoceroil-CoAligasa. Los pacientes pueden presentar desmielinización de sistema nervioso central o periférico, insuficiencia adrenal y testicular.

Método Y Resultados: Revisión de 5 pacientes con ALD/AMN-X de 3 familias distintas. Las características de los mismos, todos varones, se resumen en la tabla. En la actualidad los pacientes siguen tratamiento con hidrocortisona a dosis sustitutivas.

Discusión: Es frecuente que en una misma familia esta enfermedad se manifieste con diferentes fenotipos. La forma infantil de ALD-X es una enfermedad progresiva, a los 2-5 años del desarrollo de los primeros síntomas neurológicos se produce un deterioro neurológico que lleva a la muerte en 10 años. La insuficiencia suprarrenal se trata con esteroides sustitutivos. Una dieta baja en AGCML y la administración de aceites especiales puede reducir los niveles plasmáticos de AGCML pero no modifica el deterioro neurológico en las formas infantiles. El trasplante de médula ósea es el tratamiento más eficaz.

Título tabla: Resultados

	1	2	3	4	5
Edad (años)	10	21	7	10	9
Hiperpigmentación	sí	sí	sí	sí	sí
Pérdida salina	sí	sí	no	no	no
Hipoglucemia	no	no	no	no	no
Convulsiones	4	no	1	no	no
Deterioro neurológico	sí	no	sí	no	no
RM SNC patológica	sí	no	sí	sí	no
AGCML*	__	__	__	__	__

Sábado, 18 de junio (17:15 – 18:45)

NEFROLOGÍA.

Sala 6 (Pabellón 2, planta 0)

17:15 **835**

SÍNDROME DEL CASCANUECES, UNA ENTIDAD INFRADIAGNOSTICADA.

Rafael López García[1], Marta García Ramírez[1], Alberto Bueno Fernández[1], Manuel Peña Muñoz[1], Antonio Urda Cardona[1] y Antonio Jurado Ortiz[1]

[1]Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

Antecedentes y objetivos: El síndrome del cascanueces (SC) se produce por la compresión de la vena renal izquierda entre la aorta y la arteria mesentérica superior. Nuestro objetivo es analizar la incidencia y la casuística del SC presentado como hematuria macroscópica (HM) en un hospital terciario.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de casos con HM ingresados en nuestro hospital o atendidos en consulta externa de Nefrología desde 2005 hasta 2011.

Resultados: De los 175 pacientes con HM las causas más frecuentes fueron: 38 (22%) casos de nefropatía IgA, 35 (20%) glomerulonefritis (GN) postinfecciosa, 32 (18%) infección del tracto urinario (ITU), 16 (9%) litiasis, 10 (6%) SC, y 4 (2%) síndrome de Alport.

Respecto al SC, el 90% fueron varones. Media de edad: 9,3 años (5 – 13,1 años). El 66% con IMC al diagnóstico menor al percentil 50 para su edad y sexo. La HM se relacionaba con ejercicio previo en el 60% y con dolor abdominal en el 50%. El hemograma, filtrado glomerular y complemento fueron normales en todos, al igual que el urocultivo negativo. En el análisis urinario se evidenció proteinuria en rango no nefrótico en el 80%, hematíes dismórficos en el 50% y el cociente calcio/creatinina mayor de 0,2 en el 30%. La confirmación fue por ecografía-doppler en el 90% (10% por angio-TC). El 66% requirió para su diagnóstico precipitar la clínica y favorecer su visualización en doppler a través de ejercicio e ingesta abundante de agua o sólidos. El tiempo medio de seguimiento fue 2,9 años. El 50% de los casos actualmente no presentan clínica, observando en estos casos un aumento del IMC. En ningún caso se observó deterioro de la función renal ni anemia que precisara transfusión.

Conclusiones: 1) En nuestra serie, las etiologías más comunes de HM fueron la nefropatía IgA, la GN postinfecciosa y la ITU. 2) Ante HM recurrente y dolor abdominal hay que sospechar SC. 3) La pinza aorto-mesentérica es dinámica y en muchos casos requiere, para su visualización en doppler, la precipitación mediante factores favorecedores (ejercicio, ingesta o posición), motivo por el cual consideramos que se trata de una entidad infradiagnosticada. 4) El diagnóstico de confirmación evita pruebas invasivas (venografía, biopsia renal o cistoscopia). 5) Las complicaciones son excepcionales y la desaparición de la clínica se relaciona con un aumento del IMC.

17:22 **836**

¿CAMBIOS EN LA SENSIBILIDAD A LOS ANTIBIÓTICOS DE LOS UROPATÓGENOS?.

Belén Fernández-Marcote Martínez[1], Rocío Vaquero Monje[1], Patricia Flores Pérez[1], Belén Hernández Milán[1], Mercedes de la Torre Espí[1] y José Luis Rubio Villanueva[1]

[1]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Antecedentes y objetivos: La infección del tracto urinario (ITU) es una de las infecciones bacterianas más frecuentes en la infancia (5% entre los lactantes febriles).Tradicionalmente se han utilizado distintos antimicrobianos por vía intravenosa, durante largos periodos de tiempo, para prevenir la aparición de complicaciones renales. Estudios recientes con antibióticos de nueva generación buscan estrategias de tratamiento que aumenten la adherencia, efectividad y seguridad, siendo imprescindible conocer los uropatógenos más frecuentes en cada área y el espectro de sensibilidades a los distintos antibióticos disponibles.

Métodos: Estudio retrospectivo de los urocultivos y antibiogramas de pacientes entre 0-18 años diagnosticados de ITU (según los criterios de Kass) en Urgencias de un hospital terciario en un año. Para el análisis de datos se hicieron subgrupos según edad, sexo y antecedentes personales de riesgo (malformaciones renales, antibioterapia en el mes previo o ITUs previas).

Resultados: Se diagnosticaron 586 pacientes con ITU. El agente causal más frecuente en todos los grupos fue E.coli (78,6%). Gentamicina y cefotaxima mostraron la mayor sensibilidad in vitro (96% y 89,6% en el grupo de lactantes mayores). Cefuroxima-axetilo y cefixima son los antibióticos orales con mayor sensibilidad (máximo 85,6% y 89,6% en lactantes mayores) en comparación con amoxicilina-clavulánico y trimetropin-sulfametoxazol (máximo 73,6% y 64% en el mismo grupo). En pacientes con nefropatía estos índices de sensibilidad son significativamente menores.

Conclusiones: La distribución por gérmenes en nuestro medio fue similar a la descrita en la literatura. Según las sensibilidades in vitro halladas, el tratamiento empírico estándar con ampicilina y gentamicina o cefotaxima en los recién nacidos con ITU lograría un buen control de la infección en la mayoría de los casos. En el resto de los pacientes con pielonefritis aguda sin aspecto tóxico, el tratamiento oral con cefalosporinas de 2ª y 3ª generación o fosfomicina es una opción adecuada. Según nuestro estudio, gentamicina y ceftriaxona, que pueden ser administradas por vía parenteral en dosis única diaria, tienen un adecuado espectro de actuación, apoyando la factibilidad del tratamiento antimicrobiano ambulatorio propuesto en recientes publicaciones.

17:29 **837**

VALOR DE LOS MARCADORES BIOQUÍMICOS Y LA ECOGRAFÍA RENAL EN LA DETECCIÓN DE PIELONEFRITIS AGUDA Y REFLUJO DE ALTO GRADO.

Carles Bautista Rodríguez[1], Juan José García García[1], Juan Antonio Camacho Díaz[1], Anna Vila Santandreu[1] y Jordi Vila Cots[1]

[1]Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona)

Antecedentes: La distinción clínica entre pielonefritis aguda (PNA) e infección urinaria de vías bajas (ITU) en Pediatría es difícil. Tradicionalmente se ha abusado de pruebas invasivas como la cistografía (CUMS) por priorizar la detección de reflujo vésico-ureteral (RVU) sobre el daño renal por infección. La prevalencia de RVU en las ITU es del 25-40%, siendo más del 50% grados I-II. Una gammagrafía (DMSA) normal después de una ITU se ha asociado con bajo riesgo de RVU de alto grado (III-V), causante de cicatrices renales.

Hipótesis y objetivos: Evaluar la proteína C reactiva (PCR), la procalcitonina (PCT) y la ecografía renal como marcadores de PNA y RVU III-V en menores de 36 meses.

Metodología: Se incluyen menores de 36 meses con primer episodio de ITU y sin uropatología previa que tienen clínica compatible junto con urocultivo positivo de muestra obtenida por sondaje vesical. Se considera PNA aquella ITU con alteración en DMSA sugestiva en fase aguda. Se evalúan los niveles de PCR y PCT de los pacientes según el protocolo hospitalario. A todos se realiza ecografía y DMSA en los 5 días post-diagnóstico y CUMS a los que presentan ecografía o DMSA inicial alterada.

Resultados: Se han incluido 276 niños (109 menores de 3 meses y 167 de 3-36 meses). En los menores de 3 meses, 27 (24,7%) tuvieron PNA y de éstos, 3 (11,1%) RVU III-V. En los de 3-36 meses, 58 (34,7%) tuvieron PNA y de ellos, 4 (6,9%) RVU III-V. Los niveles medios de PCR fueron superiores en la PNA (40 vs 73mg/L y 64 vs 115mg/L en cada grupo respectivamente). La sensibilidad de la PCR para detectar PNA (cut-off 15mg/L) fue del 77% y 93% respectivamente. Los niños con RVU III-V tuvieron en promedio valores de PCR mayores (56 vs 170mg/l; p .023). No se evidenció asociación entre la PCT y PNA o el grado de RVU. La ecografía renal tuvo una sensibilidad del 23% para detectar PNA y del 25% y 66% para detectar RVU III-V en cada grupo respectivamente.

Conclusiones: Los menores de 36 meses con PNA y RVU III-V presentan valores de PCR más elevados que los niños sin dichas alteraciones. La ecografía renal tiene baja sensibilidad para detectar PNA y moderada para detectar RVU III-V. El bajo porcentaje de pacientes con RVU III-V justifica esperar a una 2ª ITU para realizar pruebas invasivas.

17:36 **838**

RIM MULTIQUÍSTICO - CASUÍSTICA DE 11 ANOS (2000-2010).

Helena Ferreira Rios[1], Raquel Afonso Santos[1], Clara Gomes Ferreira[1] y António Jorge Correia[1]

[1]Hospital Pediátrico de Coimbra, Coimbra, Portugal

Introdução: O rim multiquístico (RM) é uma forma de rim displásico na criança, com incidência de 1/4300 nados vivos. Na maioria ocorre involução espontânea do RM, justificando a opção pelo tratamento conservador. Em 30-50% dos casos existe malformação urológica do rim contralateral. Foi objectivo deste trabalho avaliar a evolução de um grupo de crianças com RM e comparar os resultados com estudo prévio realizado entre 1989 e 2000.

Métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças com RM orientadas na consulta de Nefrologia Pediátrica de um Hospital Pediátrico Terciário, entre 2000 e 2010.

Resultados: Em 11 anos (A) foram avaliadas 52 crianças por RM, com mediana de 5 casos/ano, sendo 54% do sexo feminino. A idade média na primeira consulta foi de 19 meses (M) (17 dias – 8A) e o tempo médio de seguimento foi de 5A e 5M. Apresentavam alterações renais pré-natais 96% das crianças, que em 79% eram sugestivas de RM. O RM ocorreu à esquerda em 58%. Todas as crianças realizaram investigação com ecografia e cintigrama renal, 48 (92%) fizeram cistografia e 2 (4%) urografia intravenosa. Dez (19%) crianças tinham alterações no rim contralateral, sendo as mais frequentes a dilatação pielocaliceal (5) e o refluxo vesico-ureteral (5). Efectuaram profilaxia 38 (73%) crianças, em média durante 9M.

Foram submetidas a nefroureterectomia 5 (10%) crianças. Os motivos da cirurgia foram: ureterocelo [2], RM [2] e divertículo da bexiga [1]. Das 47 crianças em tratamento conservador, 21 (45%) sofreram involução completa (em média ao fim de 3A e 2M) e 17 involução parcial no período de seguimento.

Não apresentaram complicações 42 (81%) crianças, 8 tiveram infecção urinária (3 das quais tinham refluxo vesico-uretral no rim contralateral).

Discussão: À semelhança do constatado no estudo realizado entre 1989 e 2000 verificamos que o diagnóstico pré-natal constitui a principal forma de diagnóstico de RM e que as malformações no rim contralateral se mantêm frequentes (19% versus 29%). Em relação à investigação realizada a principal modificação traduz-se numa redução significativa das urografias (4% versus 45%). Actualmente o tratamento conservador é o preferido, demonstrado pela redução de nefrectomias (10% versus 37%). A baixa incidência de complicações e a evolução favorável das crianças com RM, reforça a atitude expectante, sendo imprescindível uma vigilância adequada.

17:43 **839**

CAMBIOS EN EL MANEJO DE LAS INFECCIONES URINARIAS INGRESADAS EN UN SERVICIO DE PEDIATRÍA TRAS LA INTRODUCCIÓN DE UN NUEVO PROTOCOLO.

Mª Eliana Rubio Jiménez[1], Ester Cid París[1], Nerea López Andrés[1], Gema Arriola Pereda[1], M. José Hernández Bejarano[1], Mª Jesús García Mazarío[1], Alfonso Ortigado Matamala[1], Beatriz Blázquez Arrabal[1] y José María Jiménez Bustos[1]

[1]Hospital General Universitario, Guadalajara

Introducción: La infección del tracto urinario (ITU) es una de las infecciones más comunes en la infancia, siendo el diagnóstico y el tratamiento precoz de gran importancia tanto para prevenir el daño renal, como para detectar anomalías asociadas. Los estudios de los últimos años, y fundamentalmente la publicación de una conferencia de consenso sobre su manejo y tratamiento han supuesto un cambio de actitud ante la ITU febril.

Objetivos: Comparar los cambios existentes en el manejo de los niños ingresados en nuestro hospital con el diagnóstico de ITU febril al introducir un nuevo protocolo de actuación.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo, mediante revisión de informes de los ingresos por ITU febril durante los años 2004-2005 (primer periodo) y los años 2009-2010 (segundo periodo). Variables analizadas: sexo, edad, etiología, síntomas en el momento del diagnóstico, método de recogida de la muestra para el urocultivo, estudios de imagen realizados y tratamiento de elección.

Resultados: Durante el primer periodo ingresaron 60 pacientes, (70% menores de 2 años). En el segundo periodo ingresaron 58 pacientes (85,7% menores de 2 años). En ambos grupos predominan los varones en el primer año de vida. El síntoma más frecuente es la fiebre (95% frente a un 87%), siendo la única manifestación en el 26% en el primer grupo frente al 41,1% del segundo. En el periodo 2004-2005, la muestra de orina se obtuvo mediante bolsa adhesiva en el 93% de los menores de 2 años. En el 63% se recogió una segunda muestra, que fue obtenida por sondaje uretral sólo en el 27% de los casos. En el segundo periodo, la primera muestra se recogió por bolsa en un 82,1%, con una segunda muestra por sondaje hasta en el 97,8%. El germen aislado con mayor frecuencia fue E. Coli (92,1 % frente a un 85,7%). El tratamiento de elección fue gentamicina intravenosa en ambos periodos, 48,3% en 2004-2005, frente a 75% en 2009-2010.

Conclusiones: Con la introducción del nuevo protocolo, disminuye la edad de los pacientes ingresados, incrementándose el número de ecografías en el periodo agudo y disminuyendo el número de pruebas más agresivas, como son el CUMS y la DMSA. E. Coli es el principal agente etiológico en nuestro medio, siendo la gentamicina una elección terapéutica adecuada con una muy alta sensibilidad (96%-98%).

Título tabla: Pruebas de imagen realizadas (porcentaje).

	Ecografías	CUMS	DMSA
Años 2004-2005	90% (30% patológicas)	66% (35% positivas)	63% (35% alteradas)
Años 2009-2010	95,7% (11,4% patológicas)	53% (34,4% positivas)	39,1% (16,7% alteradas)

17:50 **840**

NEFROPATÍA LÚPICA INFANTIL: EVOLUCIÓN SUPERIOR A 10 AÑOS.

Sinziana Mihaela Stanescu[1], Nieves Gallego Cobos[1], María Teresa Rivera Gorrin[1] y Carlos Quereda Rodríguez Navarro[1]

[1]Hospital Ramón y Cajal, Madrid

Introducción: La nefropatia lupica infantil (NLI) es infrecuente, su tratamiento se debate y la evolución a largo plazo suele desconocerse por los pediatras, por ello, comunicamos nuestra experiencia.

Material y métodos: Hemos tratado 8 niñas y 2 niños, con comienzo de la enfermedad a los 11.2±2.04 años y evolución controlada de 17,9±6,3 (10-32) años.

Todos debutaron con clínica extrarrenal y 8 también con nefropatía. A su ingreso en Nefrología tenían: 3 proteinuria-hematuria , 7 síndrome nefrótico (SN) , 4 insuficiencia renal (IR) e hipertensión arterial (HTA) 3, 4 presentaban más de una anomalía. Todos se trataron inicialmente con esteroides orales y 7 con Azatioprina, 1 tomó Ciclofosfamida y, posteriormente, 1 recibió Micofenolato y otro ciclosporina. En 9 enfermos se hicieron 14 biopsias renales (BR), en otro las alteraciones hematológicas lo impidieron.

Resultados: ver tabla.

La yatrogenia fue una diabetes esteroidea, una catarata y un retraso estatural.

Histológícamente hubo descenso de la actividad y aumento de la esclerosis.

Al final de la evolución, ninguno ha fallecido, 3 se han trasplantado y 2 tienen deterioro de la función renal.

Conclusión: La NL infantil puede cronificarse en el adulto y requerir terapia sustitutiva. Es importante conocer la evolución después de la infancia para valorar las repercusiones del tratamiento y sentar el pronóstico.

Título tabla: Resultados.

Caso	Edad Ini	Evol	Clinica Inicial	BR1	BR2	BR3	Situación final
1CC	13	32	SN IR HTA	IVa	IVac		IR III
2YH	8	10	SN IR HTA	IVac			Perdida
3KK	14	20	SN IR	IV	III		HD TR Diálisis
4AH	10	14	Proteinuria	IVac			TR
5AR	11	13	Artritis	IVac			TR
6CG	8	16	SN	IVa	IVac	II	Remisión
7 EL	12	19	SN	V			SN
8 IF	11	16	SN IR	no			Remisión
9 MS	12	27	Artritis Prot-hem	III			Remisión
10AG	13	11	Artritis	IVa	IVac		IR III

NLI: nefropatía lupica infantil; SN: síndrome nefrótico; HTA: hipertensión arterial; IR: insuficiencia renal; BR: biopsia renal

17:57 **841**

INSUFICIENCIA RENAL AGUDA SECUNDARIA A ANEMIA HEMOLÍTICA NO MICROANGIOPÁTICA: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

Jorge Huerta Aragonés[1], Eva Vierge Hernán[1], Noelia González Pacheco[1], Andrés Alcaraz Romero[1], Carmen Garrido Colino[1] y María José Olmos Jiménez[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: La hemólisis es una causa rara de insuficiencia renal aguda (IRA). En el contexto de una hemólisis la patogénesis de la IRA es multifactorial (hierro libre, obstrucción intratubular, vasoconstricción renal, depleción de volumen).

Métodos: Revisión de las historias clínicas, así como de la literatura médica (Pubmed, Scirus, EMBASE).

Caso clínico: Caso 1. Niña de 4 años, natural de Guinea Ecuatorial, sin antecedentes de interés, diagnosticada de malaria en su país por fiebre episódica. Recibe tratamiento con amoxicilina, artemetrina/lumefantrina y dexametasona. A las tres semanas presenta fiebre y hematuria, con anemia marcada (Hb 6,9 g/dl), leucocitosis, datos de IRA (urea 150 mg/dl, creatinina 7,4 mg/dl) y oliguria. Es trasladada a nuestro centro. Se realiza diálisis peritoneal durante 10 días, recuperando diuresis espontánea y normalizando la función renal. Al ingreso se descarta síndrome hemolítico-urémico, relacionándose la anemia y la IRA con la malaria. Reingresa a las dos semanas para retirada del Tenckhoff, presentando anemia hemolítica grave (Hb 4,4 g/dl) de tipo autoinmune (Coombs directo C3 positivo). Los test de crioaglutininas y de Donath-Landsteiner fueron negativos; las serologías y el estudio enzimático en fase aguda fueron normales, por lo que probablemente fue inducida por fármacos. El cuadro se acompañó de oliguria y alteración de la función renal (creatinina 3,7 mg/dl, cistatina C 1,8 mg/L), que se normalizó en los días sucesivos sin precisar depuración extrarrenal. Caso 2. Niña de 7 años, sin antecedentes de interés, intervenida de cirugía de caderas, tras la cual comienza con oliguria, hematuria y datos de IRA (creatinina 4,9 mg/dl, urea 146 mg/dl). Necesita hemodiafiltración durante 36 horas. Asocia anemia hemolítica no microangiopática con Coombs negativo (Hb mínima 6,5 g/dl). Se relaciona con una hemólisis de probable origen medicamentoso, pues el resto de estudio de hemólisis fue normal.

Conclusiones: Es importante conocer el riesgo de IRA en patologías que cursan con hemólisis aguda intravascular, no sólo en aquellas microangiopáticas, aunque es un fenómeno raramente descrito. Es fundamental iniciar precozmente la hidratación, forzar la diuresis y alcalinizar la orina, a pesar de lo cual pueden ser necesarias medidas de depuración extrarrenal.

18:04 **842**

RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO:PRESENTACIÓN DE CUATRO CASOS.

Lizbely Dayana Moreno Duque[1], Vanessa Fernández Iglesia[1], Estíbalitz Garrido García[1], María Leticia Fernández Pérez[1], Luis Miguel Rodríguez Fernández[1] y Marta Fernández[1]

[1]Complejo Asistencial Universitario de León, León

Introducción: El raquitismo hipofosfatémico (RH) es la causa más frecuente de raquitismo en países desarrollados y está bioquímicamente caracterizado por disminución de la reabsorción tubular de fósforo (RTP) y de la formación de 1-25 OH2VitD3, siendo calcio, PTH y 25 OHVitD3 normales. Esta patología se ha relacionado con mutaciones del gen PHEX (phosphate regulating gene with homologies to endopeptidases on the X-chromosome), localizado en la región Xp22.1.

Casos clínicos: en la tabla se presentan las características clínicas y analíticas en la primera consulta de 4 casos de raquitismo hipofosfatémico.

Todos los pacientes tienen niveles de calcemia, PTH, y Vitamina D normales con ecografía renal sin alteraciones, salvo el caso Nº 4 cuya PTH estaba elevada 115 pg/ml.

Tres pacientes reciben tratamiento con fosfato y vitamina D (uno de los cuatro casos no sigue en la consulta). Todos presentaron hipercalciuria secundaria al mismo, con elevación de los niveles de PTH en uno de ellos. La asociación de hipocrecimiento, en uno de los casos, precisó el inicio de tratamiento con GH.

No se ha realizado estudio genético por el momento.

Comentarios: El raquitismo hipofosfatémico es una entidad poco frecuente pero que no debe ser infravalorada. Ante un paciente que presente genu varo y estancamiento ponderal debe realizarse despistaje analítico y radiológico de esta entidad, además de tomar en cuenta los antecedentes familiares por la importante relación genética de la patología

El seguimiento debe ser estricto en todos los pacientes bajo tratamiento, para detectar y corregir las complicaciones del mismo.

Puede estar indicado el tratamiento con GH en pacientes con importante afectación de la talla.

18:11 **843**

LA N-ACETILGLUCOSAMINIDASA ES UN MARCADOR DE HIPERPRESIÓN EN LOS CASOS DE REFLUJO VESICOURETERAL.

Lourdes Martín Conde[1], Silvia González Cerrato[1], Karen Ordaz López[2], Mª Isabel Luis Yanes[1], Luis Antón[1] y Víctor Manuel García Nieto[1]

[1]Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife y [2]Centro Médico Nacional La Raza IMSS, Azcapotzalco (Distrito Federal), México

Introducción: La N-acetilglucosaminidasa (NAG) es una enzima presente en los lisosomas de las células del túbulo proximal renal. La elevación de sus niveles urinarios se relaciona con la existencia de una disfunción tubular proximal debido a una mayor transferencia de NAG desde las células al espacio tubular. En el reflujo vesicoureteral (RVU), existen dos posibles mecanismos que pueden alterar la función renal, la hiperpresión en la vía urinaria y la pérdida de parénquima.

Pacientes y Métodos: En 27 niños (13V, 24M) diagnosticados de RVU hemos determinado el cociente NAG/creatinina (NAG/Cr) en la primera orina del día, al diagnóstico (fuera del período febril en el caso de pielonefritis aguda asociada) y una vez corregido el RVU.

Resultados: Al diagnóstico, 10 pacientes (37%) tenían el cociente NAG/Cr elevado. En cambio, al final, ese cociente fue normal en todos los casos. Al diagnóstico, los valores de NAG/Cr fueron mas elevados a medida que se incrementaba el grado de RVU [2,99 (3,85) U/gr en el RVU leve (grados I y II) (n= 5); 7,54 (11,54) U/gr en el RVU moderado (grado III) (n= 13); 17,97 (53,9) U/gr en el RVU grave (grados IV y V) (n= 9)]. En el 100% de los RVU leves, NAG/Cr fue normal. En cambio, en los RVU moderados y graves, la frecuencia de NAG/Cr elevada fue de 46 y 44%, respectivamente. Al inicio, NAG/Cr se correlacionó significativamente con otros marcadores de función renal como la osmolalidad urinaria máxima (r= -0,7; p< 0,001) y el cociente microalbúmina/creatinina (r= 0,58; p= 0,005).

Conclusiones: La eliminación urinaria de NAG es un marcador moderadamente sensible de hiperpresión en la vía urinaria, lo que acontece en los casos de RVU moderado/grave. Cuando desaparece el RVU, se normaliza en todos los casos.

18:18 **P844**

DIABETES INSÍPIDA NEFROGÉNICA COMO DIAGNÓSTICO DE UN CUADRO DE POLIURIA-POLIDIPSIA.

Juan Salvador Vílchez Pérez[1], Tomás del Campo Muñoz[1], África Ávila Casas[1], Carmen Santiago Gutiérrez[1], Marta de Toro Codes[1] y Jesús de la Cruz Moreno[1]

[1]Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: La diabetes insípida nefrogénica (DIN) es una enfermedad caracterizada por incapacidad de concentrar la orina por resistencia renal al efecto antidiurético de la ADH, con cifras normales o elevadas de ésta. Raro desorden hereditario en la infancia. Cursa con episodios de deshidratación graves.

Caso clínico: Lactante de 11 meses con deshidratación hipernatrémica y desnutrición. Síndrome emético desde el nacimiento, con poliuria y polidipsia. Gasometría y función renal normal con aumento de sodio plasmático. Exploración: 6 kg, afebril, 161 lpm, SatO2: 96%, TA: 81/44. Mediano estado general. Irritable, ojos hundidos y cercos periorbitarios intensos. Mucosas secas sin signo del pliegue. Gran avidez por el agua. Escaso panículo adiposo. Exámenes complementarios: sodio 168 mEq/l y densidad urinaria <1005. Evolución: tras diagnóstico de deshidratación grave (10%) hipernatrémica se instauró fluidoterapia endovenosa. Persiste sodio plasmático de 168 mEq/l y poliuria. Se traslada a UCI para monitorización de diuresis (8,7 ml/kg/h) y balance hídrico (osmolaridad plasmática 316 mOsm/kg y urinaria 57 mOsm/Kg). Se sospecha Diabetes Insípida. Se administra ADH nasal y tras 4 horas no se observa incremento de osmolaridad urinaria, haciendo pensar en una DIN. Se solicita ecografía renal (normal), estudio genético (negativo) y niveles de ADH (elevados). De forma brusca presenta crisis tónica generalizada con hipoxemia y apnea más clonías MSI (descenso rápido de sodio plasmático de 177 a 144 mEq/L). Es tratado con suero salino hipertónico 20% e inicia tratamiento con hidroclortiazida. Diuresis de 12,5 ml/kg/h. Aparece hipopotasemia. Se añade espironolactona al tratamiento. Pasa a planta con avidez por los líquidos y poliuria. Se añade indometacina. Mejora progresivamente, permitiendo su alta con elevada ingesta de líquidos, dieta pobre en sal y proteínas y los dos diuréticos más indometacina. Seguimiento en consulta de Nefrología Infantil. No ha presentado nuevas complicaciones ni episodios de deshidratación.

Comentarios: 1.A pesar de la baja incidencia de esta enfermedad, ante niño con cuadro de deshidratación y poliuria persistente debemos pensar en problema de concentración urinaria. 2. No se aconseja la restricción hídrica, ya que la polidipsia es un mecanismo autocompensador de la poliuria presente.

18:25 **845**

REVISIÓN DE 10 AÑOS DE SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL.

Leticia González Martín[1], Alicia Sánchez García[1], María Natali Campo Fernández[1], Carlos Alcalde Martín[1], Sara Puente Montes[1] y Beatriz González García[1]

[1]Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid

Objetivo: revisión de los casos de síndrome hemolítico urémico en nuestro hospital en los últimos 10 años.

Material y Métodos: estudio retrospectivo de casos diagnosticados de síndrome hemolítico urémico desde enero 2000 hasta diciembre de 2010, en menores de 14 años correspondientes al hospital Rio Hortega de Valladolid.

Resultados: se diagnosticaron un total de 5 casos, correspondientes a 4 pacientes. La edad media de los pacientes fue de 6.45 años. 3 de los pacientes fueron varones y sólo una fue mujer. 2 casos cumplían criterios de Síndrome Urémico Hemolítico clásico con cuadro de gastroenteritis en días previos al debut. 3 casos, cumplían criterios de atípico: uno por cuadro respiratorio y otros dos correspondientes a un mismo paciente por anticuerpos antiH positivos con recidiva del cuadro en menos de 6 meses. Todos los casos precisaron traslado a un hospital de tercer nivel con Unidad de Cuidados Intensivos pediátricos. 4 de los 5 mostraron cifras de urea y creatinina en rango de insuficiencia renal. La cifra mínima de plaquetas fue de 7000/uL, y de Hb 4.6 g/dl. Todos precisaron transfusión de hemoderivados durante su ingreso. Un caso necesitó técnicas de depuración extrarrenal. Al alta dos casos precisaron medicación por hipertensión residual y 3 de los 5 recuperaron la función renal previa al cuadro. 3 se diagnosticaron directamente en urgencias desde donde se inició el traslado, coincidentes con los cuadros atípicos. En el seguimiento posterior sólo un paciente ha sufrido un nuevo episodio.

Discusión: el síndrome hemolítico urémico es una patología poco frecuente. El 90% de los casos de la literatura son típicos (precedido de diarrea sanguinolenta). Sin embargo en nuestro hospital los casos atípicos son más numerosos, destacando el paciente con anticuerpos anti H que sufrió dos episodios en 6 meses. El diagnóstico se realizó correctamente y en pocas horas, no demorando el traslado en los 5 casos, 3 de ellos incluso se trasladaron desde la urgencia. El pronóstico de nuestros casos ha sido favorable en la mayoría, salvo en el caso atípico con insuficiencia renal residual leve. El manejo de los casos de hemolítico urémico en los hospitales sin unidades de Cuidados Intensivos debe centrarse en la estabilización del paciente y derivación a centros con técnicas de depuración extrarrenal.

Sábado, 18 de junio (17:15 – 18:45)

NEUROLOGÍA.

Sala Hereje (planta -1)

17:15 **846**

RABDOMIOLISIS EN PEDIATRÍA. EPIDEMIOLOGÍA EN UN HOSPITAL TERCIARIO.

Rocío Hidalgo Cebrián[1], Ana Belén Martínez López[1], Andrés Alcaraz Romero[1], Virginia Pilar Cobo Elorriaga[1], María Concepción Miranda Herrero[1], Luis Eduardo Ricci[1] y María José Solana García[1]

[1]Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Antecedentes y objetivo: La etiología y la clínica de la rabdomiolisis es variable. La literatura en pediatría es limitada. El objetivo de nuestro estudio es analizar las características epidemiológicas de los pacientes atendidos en nuestro hospital.

Métodos: Estudio retrospectivo en un hospital terciario durante un periodo de 2,5 años (abril 2008 - octubre 2010). Se incluyeron los pacientes menores de 16 años que presentaron cifras de CPK > 1000 U/L y se excluyeron los pacientes con edad menor a 1 mes. Se recogieron variables relacionadas con la clínica asociada, datos de enfermedades previas (cardiopatías, metabolopatías, miopatías, patologías neurológicas), así como los parámetros de laboratorio relacionados. Los datos se presentan como medianas (p25 – p75).

Resumen resultados: Se encontraron valores de CPK > 1000 U/L en 89 pacientes, de los cuales se excluyeron 4 de ellos por falta de datos. La mediana de edad fue 6 años (1 – 13), 71,5 % varones. Los lugares de diagnóstico más frecuentes fueron UCIP 41,2% y Urgencias 25,8%. Ingresaron 60 pacientes, la mayoría en UCIP (39) y fallecieron 13 pacientes. Las causas más frecuentemente halladas fueron: daño cardiaco (32 pacientes), miositis (15), esfuerzo muscular (13), destrucción tisular (12), distrofia muscular (6) y metabolopatías (7). La mediana de CPK inicial fue 1936 U/L (1255 – 3560). Observamos una relación entre la elevación de la CPK y el aumento de GOT, encontrando una diferencia (p<0,001) en el cociente GOT/GPT por grupos de causas de rabdomiolisis, elevada en todos los grupos (especialmente cardiópatas y miositis) pero invertida en distrofias musculares. No se encontraron diferencias en las cifras de CPK según sexo, edad o las distintas etiologías.

Conclusiones: La principal etiología de rabdomiolisis, excluyendo las cardiopatías, fue la miositis viral. El elevado número de pacientes con daño cardiaco se debe a que nuestro hospital es uno de los centros nacionales de referencia en cardiología pediátrica. El hallazgo de un cociente GOT/GPT elevado nos debe hacer sospechar rabdomiolisis en un niño.

17:22 **847**

LA NARCOLEPSIA EN LA EDAD PEDIÁTRICA. A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Nerea Aznárez Sanado[1], Lorena García Blanco[1], María del Rosario Vélez Galarraga[1], Ana Herranz Barbero[1], Beatriz Martín Bujanda[2] y Rocío Sánchez-Carpintero Abad[3]

[1]Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona/Iruña (Navarra), [2]Departamento de Neurofisiología, Clínica Universidad de Navarra, Pamplona/Iruña (Navarra) y [3]Unidad de Neuropediatría, Clínica Universidad de Navarra, Pamplona/Iruña (Navarra)

Introducción: la narcolepsia es una enfermedad crónica, con una prevalencia del 0,05% y caracterizada principalmente por: somnolencia diurna, cataplexia, alucinaciones hipnagógicas o hipnopómpicas y parálisis del sueño. Suele diagnosticarse en la edad adulta, aunque en el 50% de los casos los síntomas se inician en la infancia y pasan inadvertidos.

Caso: niña de 5 años, consulta por hipersomnolencia diurna, con diagnostico de Síndrome de Apneas-Hipopneas del Sueño (SAHS) con un índice de apneas/hipopneas por hora (IAH) de 5,9. Duerme 11,5 horas nocturnas y precisa 2 siestas para permanecer activa. Ocasionalmente se duerme de forma repentina mientras realiza actividades cotidianas, sin episodios de cataplexia. Se realiza Polisomnografía (PSG): IAH de 1,96 y Test de latencias múltiples (TLM) con disminución de entrada en sueño (latencia de sueño media 3,6 minutos) y entrada en REM en las 5 siestas realizadas. El análisis serológico del sistema HLA descarta la presencia de los alelos HLA DQB1*0602. Seis meses más tarde refiere debilidad de EEII, llegando incluso a caerse, tras reírse intensamente. Se repite PSG: IAH de 3,65 y TLM con disminución de entrada en sueño (latencia de sueño media 8 minutos) y entrada en REM en las 5 siestas. Diagnóstico y tratamiento: narcolepsia con SAHS leve, controlada con pautas de higiene del sueño, sin precisar tratamiento farmacológico.

Discusión: la narcolepsia es una de las patologías que más frecuentemente pasan inadvertidas en la edad pediátrica. En muchas ocasiones se diagnostica erróneamente de SAHS, aunque ambas patologías suelen ir asociadas. No todos los síntomas están presentes al inicio de la enfermedad y solo un 10% de los pacientes presentará la tétrada clásica. La hipersomnolencia diurna suele ser el síntoma inicial, acompañado frecuentemente de trastornos conductuales o emocionales y disminución en el rendimiento escolar. Las alucinaciones, la cataplexia y la parálisis del sueño aparecen posteriormente y no en todos los casos. La PSG, el TLM y la detección de los alelos HLA DQB1*0602 (presente en el 40% de los pacientes con narcolepsia sin cataplexia) apoyan el diagnóstico. Un tratamiento precoz es esencial para prevenir problemas de rendimiento escolar y relaciones sociales, incluyendo pautas conductuales del sueño y medidas farmacológicas en caso necesario.

17:29 **848**

EPILEPSIA EN EL NIÑO MENOR DE 3 AÑOS. CASUÍSTICA EN UNA UNIDAD DE NEUROPEDIATRÍA DE REFERENCIA REGIONAL 2008-2010.

Raquel Blanco Lago[1], Ignacio Málaga Diéguez[1], Leticia Alcántara Canabal[1] y Andrea Sariego Jamardo[1]

[1]Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias)

Introducción: Aproximadamente el 7% de los niños presentarán al menos una crisis cerebral durante su desarrollo. El periodo pediátrico con una mayor dificultad para la correcta tipificación de la epilepsia corresponde a los 3 primeros años de vida.

Objetivos: Analizar las características de la epilepsia en los niños menores de 3 años controlados en nuestra

Unidad en el periodo 2008-2010.

Material y métodos: Se revisaron las historias clínicas de los lactantes menores de 3 años con diagnóstico de "crisis comicial"; "convulsión" o "epilepsia" durante los años 08-09. Se recogieron las distintas variables de forma estandarizada (se diseñó un protocolo específico) hasta diciembre del 2010. El seguimiento incluyó una entrevista telefónica en los casos que no habían sido controlados de forma ambulatoria.

Resultados: Se hallaron un total de 64 lactantes que presentaron una crisis cerebral de los cuales, 17 desarrollaron una epilepsia y 11 están actualmente en seguimiento por crisis única. La familia relataba crisis generalizadas en un 70,3% de los casos. Se realizó video EEG al 90.6% de los niños, que fue normal en el 41.4%. Los EEG patológicos presentaban descargas generalizadas en el 10,3% y paroxismos focales en el 48,3%. El 37,5% de los episodios sucedieron en contexto de fiebre. Un 6,3% de los niños debutaron en forma de estado de mal. Un 40,6% de los casos padecían patología neurológica previa. Se realizó RM craneal en el 55% de los casos (anormal en el 19%). El diagnóstico definitivo fue de epilepsia en el 31.9% y crisis febriles (simples o complejas) en el 28,6%. La epilepsia más frecuente fue la sintomática (13%) seguida de epilepsia criptogénica y Síndrome de West (ambos 5%).

Comentarios: En nuestra serie, menos de un tercio de los niños que presentaron crisis se diagnosticaron de epilepsia. Un 17,5% de los lactantes están siendo controlados por esa sospecha pero no reúnen todavía criterios diagnósticos. Al igual que en otras series, el tipo de crisis predominante en este grupo de edad es focal pese a que la descripción inicial de los familiares sea como de crisis generalizadas. La RM en éste grupo de edad suele ser poco concluyente. Saber reconocer y diferenciar cuando estamos ante una epilepsia u otro tipo de trastorno es fundamental para poder informar de manera adecuada a los familiares y hacer un buen manejo del paciente

17:36 **849**

INTERACCIÓN FARMACOLÓGICA ENTRE CARBAPENEM Y VALPROICO. NUESTRA EXPERIENCIA EN 8 AÑOS.

María Concepción Miranda Herrero[1], Vicente Escudero Villaplana[1], Andrés Alcaraz Romero[1], Mª del Carmen Martínez López[1], Vanesa Luengo Herrero[1], Noelia González Pacheco[1], Jimena Pérez Moreno[1] y Jorge Huerta Aragonés[1]

[1]H.G.U. Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: El ácido valproico es un antiepiléptico usado ampliamente en pediatría, pero dado su metabolismo hepático sus niveles pueden verse alterados por diversos fármacos entre ellos los carbapenem. Sin embargo no siempre somos conscientes de la existencia de estas interacciones lo que dificulta el manejo de los pacientes.

Objetivos: Estudiar la interacción existente entre carbapenem y ácido valproico cuando se administran de forma concomitante y analizar la actitud tomada ante dicha interacción.

Material y Métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes que presentaron durante su ingreso tratamiento concomitante con valproato y carbapenem. Se recogieron datos demográficos, clínicos y se revisaron la interacción exitente entre ambos fármacos teniendo en cuenta los niveles de valproato antes y después del comienzo de la interacción, la clínica y la actitud tomada.

Resultados: Se analizaron 25 pacientes en los que el servicio de farmacia había detectado el uso simultaneo de carbapenem y valproato. El 60% (15) de los pacientes eran varones. La mediana de edad de la muestra fue de 47 meses. 22 niños estaban ingresados en cuidados intensivos en el momento de la interacción. El motivo de ingreso más frecuente fue la infección respiratoria. Todos los pacientes menos uno tenían patología de base, siendo la más frecuente la patología neurológica. 16 pacientes tenían ácido valproico como tratamiento de base antes del ingreso, siendo la vía de administración más frecuente la vía oral (14 pacientes). La indicación más frecuente de uso de carbapenem fue por infección por microorganismo multirresistente (7 pacientes). En 12 pacientes hubo un aumento del número de crisis durante la interacción y en estos los niveles bajaron o no llegaron a alcanzar rango terapéutico. En 3 pacientes con clínica se aumentó la dosis de valproato, en 2 se suspendió el meropenem y en 1 se cambio de antiepiléptico. En 7 pacientes hubo que modificar el tratamiento más de una vez.

Conclusión: Existe una interacción entre meropenem y valproato cuando se usa de forma concomitante. En la mitad de los pacientes se demuestra un descenso de los niveles a rangos infraterapéuticos o dificultad para alcanzar niveles óptimos lo que lleva a un mal control clínico o a una descompensación de su situación basal.

17:43 **850**

ENCEFALOPATÍA DE CURSO FULMINANTE EN UN LACTANTE DE 7 MESES.

Julia Mª Berdascas Viruete[1], Jana Ruiz Herrero[1], Enrique Villalobos Pinto[1] y Julia Cano Fernández[1]

[1]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Antecedentes y objetivos: En el diagnóstico diferencial de un paciente con encefalopatía progresiva deben incluirse entidades tales como intoxicaciones, patología infecciosa, degenerativa y metabólica, entre otras. El diagnóstico de las enfermedades metabólicas ha de ser lo más precoz posible, dada la reversibilidad de algunas de sus entidades. Un subgrupo de estas patologías lo ocupan las enfermedades mitocondriales, las cuales sólo pueden diagnosticarse tras un alto índice de sospecha y estudios específicos.

Presentamos el caso de un lactante de 7 meses que ingresa en el Servicio de Pediatría con un cuadro de dos semanas de evolución de clínica abigarrada con disminución fluctuante del nivel de conciencia, así como otros múltiples síntomas de otros sistemas, que, tras múltiples estudios y una aparente estabilización clínica, fallece dos semanas después de su alta hospitalaria debido a un cuadro de encefalopatía rápidamente progresiva. Los resultados preliminares de la necropsia indican hallazgos compatibles con síndrome de Leigh.

Éste es pues nuestro objetivo: describir las diferentes formas de presentación y evolución de este síndrome y analizar la casuística de nuestro centro.

Métodos: se revisaron 9 pacientes con síndrome de Leigh seguidos en nuestro hospital de 2000 a 2010, realizando un estudio descriptivo, con los siguientes parámetros: edad, forma de presentación, manifestaciones clínicas, neuroimagen, genética y evolución.

Resultados: se analizaron 9 pacientes, 6 niños y 3 niñas, 2 de los cuales fallecieron. Se describe su evolución clínica y se analizan las diferentes formas evolutivas de la enfermedad.

Conclusiones: Las enfermedades metabólicas constituyen aún hoy un reto diagnóstico y terapéutico, que exigen un alto nivel de sospecha para su abordaje. Por dicho motivo, es fundamental el conocimiento y la divulgación de entidades que, como el síndrome de Leigh, pueden presentarse con clínica multisistémica y de evolución fatal.

17:50 **851**

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ: NUESTRA EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS.

Lorena Gracia Torralba[1], Marta Vega Velasco Manrique[1], Mª Luz Rodríguez Sanz[1], Alberto Aldana Tabuenca[1], Oihana Gómez Cámara[1], Marta Vara Callau[1], Lorena Monge Galindo[1], Ada Manero Oteiza[1], Nuria Martín Ruiz[1] y Fco. Javier López Pisón[1]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: La polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda o síndrome de Guillain- Barré (SGB) es una polineuropatía de curso subagu-

do debida a una respuesta inmune anómala contra componentes del nervio periférico. Su forma de presentación típica cursa con parálisis fláccida arrefléctica de inicio agudo y progresiva ascendente, junto con signos de afectación sensitiva y del sistema nervioso vegetativo. Sin embargo existen formas de presentación atípica cuyo diagnóstico es más complejo. Desde 2005 disponemos de un protocolo de actuación diagnóstico-terapéutico ante sospecha de SGB.

Método: Se revisan las historias clínicas de los pacientes con SGB de 2000 al 2010.

Resultados: 7 pacientes con edades entre 2 y 12 años. No predominio estacional. Tres debutaron con la forma de presentación típica. Uno fue catalogado de síndrome de Miller Fisher/encefalitis troncoencefálica de Bickerstaff's , con ataxia, oftalmoplejia, arreflexia, afectación bulbar y depresión del estado de conciencia. Tres presentaron formas clínicas atípicas: inicio y predominio de afectación de pares craneales, dolor lumbar e irritabilidad y debilidad motora en extremidades inferiores y trastorno deglutorio.

Se realizó a todos punción lumbar compatible con el diagnóstico en el 70% y electroneurograma alterado en todos. Todos recibieron inmunoglobulina intravenosa. Tres ingresaron en la unidad de cuidados intensivos. La estancia hospitalaria media fue 14 días.

En todos los casos el cuadro se resolvió sin secuelas; excepto en el afecto de síndrome de Miller Fisher, que presentó importante tetraparesia con amiotrofia.

En 2005 realizamos el protocolo de actuación, estableciendo los criterios de autoevaluación, que se evalúan tanto de forma retrospectiva como prospectiva, con los siguientes cumplimientos: realización de fondo de ojo en 4 de 7, monitorización en 5 de 7 y constancia de exploración de reflejos osteotendinosos en todos.

Conclusiones: El diagnóstico del SGB es fundamentalmente clínico, y se confirma con la disminución de la velocidad de conducción y la disociación albumino-citológica, que pueden tardar hasta 3 semanas en producirse. Es necesario un alto índice de sospecha, especialmente en las formas atípicas, que son bastante frecuentes. Los protocolos en permanente actualización y evaluación son herramientas asistenciales y docentes de primer orden en el proceso de mejora que no tiene punto final.

17:57 **852**

TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD EN NIÑOS TRAUMATIZADOS GRAVES. ESTUDIO CASO-CONTROL.

Vanesa Crujeiras Martínez[1], Yolanda González Piñeiro[2], Laura Pérez Gay[1], Jesús Eirís Puñal[1] y Antonio Rodríguez Núñez[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña) y [2]Complexo Hospitalario Xeral-Calde, Lugo

Introducción: Los traumatismos son una causa frecuente de morbimortalidad pediátrica, en muchos casos prevenible. Los pacientes con el trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) suelen tener un deficiente control de impulsos y una mayor tendencia a sufrir accidentes. La detección y tratamiento de los pacientes con TDAH podría ser una medida que disminuyera la incidencia de traumatismos y sus consecuencias.

Objetivo: Conocer la incidencia del TDAH (diagnosticado o no) en niños que precisaron ingreso en una UCIP a consecuencia de un traumatismo severo.

Material y Metodos: Se realizó un estudio caso-control que incluyó a los pacientes traumatizados ingresados en nuestra UCIP entre junio de 2009 y octubre de 2010, así como el mismo número de pacientes con la misma distribución por edad y sexo, ingresados por otros motivos (grupo control). En todos los casos se revisó la historia clínica y se realizó una encuesta dirigida a la detección de síntomas compatibles con manifestaciones nucleares del TDAH.

Resultados: Se analizaron 18 casos y 18 controles, con edades entre 6 y 17 años y distribución niño/niña (17/1). En el grupo estudio, 12 (66,7%) cumplían criterios de TDAH, mientras que en el grupo control sólo los cumplía uno (5,5%). En el grupo estudio, fueron más frecuentes los accidentes de bicicleta o moto en los casos con TDAH. El tiempo de ingreso en UCIP osciló entre 1 y 9 días, siendo la evolución favorable en todos los pacientes excepto uno con TDAH que evolucionó hacia estado vegetativo y posteriormente falleció en planta.

Conclusiones: Entre los niños ingresados en UCIP a consecuencia de traumatismos severos hay una elevada proporción de pacientes que cumplen criterios de TDAH, por lo que deberían realizarse más esfuerzos para detectarlos y tratarlos de forma precoz. Dicha estrategia podría prevenir un número significativo de accidentes traumáticos y sus consecuencias.

18:04 **853**

SÍNDROME DEL TÚNEL DEL CARPO BILATERAL COMO MANIFESTACIÓN DE UNA NEUROPATÍA DESMIELINIZANTE DE HERENCIA AUTOSÓMICA DOMINANTE.

María Toledano Navarro[1], Sinziana Mihaela Stanescu[1], Carmen Vázquez[1], Antonio Pedrera[1], S. Montilla[1] y Gustavo Lorenzo[1]

[1]Hospital Ramón y Cajal, Madrid

Introducción: El síndrome del túnel del carpo (STC) es una patología muy poco frecuente en la población pediátrica. Se produce por la compresión del nervio mediano a nivel del túnel del carpo, por causas locales o sistémicas, y generalmente su forma de presentación clínica difiere de la del adulto. La asociación con formas hereditarias es muy inusual, formando parte en la mayoría de los casos, de enfermedades de depósito lisosomal.

Caso clínico: Niña de 9 años, sin antecedentes personales previos de interés, con parestesias y disestesias de ambas manos de 12 meses de evolución sin otra sintomatología acompañante. Valorada inicialmente por Ortopedia Infantil, se realizó electroneurograma (ENG), que objetivó latencias motoras distales aumentadas y velocidades de conducción sensitivas distales disminuidas de ambos nervios medianos. Fue intervenida quirúrgicamente y al persistir la sintomatología fue derivada a Neurología Pediátrica para estudio. En la exploración física se observó hipotrofia de las eminencias tenar e hipotenar de ambas manos junto con los dos reflejos estilo-radiales hipoactivos de forma bilateral; el resto de la exploración fue normal. En los antecedentes familiares, la madre refería disestesias bilaterales en miembros superiores e inferiores, por lo que se realizó ENG con hallazgos de polineuropatía mixta motora de inicio desmielinizante con afectación axonal sensitiva sobre todo en miembros inferiores. Además, varios miembros en línea materna de 2ª , 3ª y 4ª generación presentaban pie cavo y alteración de la marcha. Se realizó control analítico con hemograma, bioquímica, CK, ANA, FR y ASLO sin alteraciones. En un nuevo ENG de la paciente se confirmó la existencia de neuropatía desmielinizante de ambos nervios medianos y velocidad de conducción sensitiva distal del nervio sural izquierdo disminuida. Se ha descartado en la paciente por estudio genético Mucopolisacaridosis (tipos I, VI, VII). En el de la madre se objetivó delección típica en la región cromosómica 17P112-P12 asociado a síndrome de neuropatía familar con susceptibilidad a la parálisis por presión.

Conclusiones: Aunque el síndrome del tunel del carpo en la infancia suele deberse a atrapamiento del nervio mediano en el contexto de enfermedades de depósito, también deberá considerarse la posibilidad de que sea una manifestación de una neuropatía desmielinizante sensitivo-motora.

18:11 **854**

PRESENCIA DE SÍNTOMAS EMOCIONALES Y EVOLUCIÓN CLÍNICA Y NEUROENDOCRINA (SEROTONINA Y MELATONINA) INDUCIDA POR METILFENIDATO EN NIÑOS CON TDAH.

María José Ruiz-Ramos[1], Antonio Molina-Carballo[1], Fuensanta Justicia-Martínez[1], María Isabel Cubero-Millán[1], Ana Naranjo-Gómez[1], José Uberos Fernández[1], Huda Khaldy[2] y Antonio Muñoz-Hoyos[1]

[1]Hospital Universitario San Cecilio, Granada y [2]Centro de Instrumentación Científica, Universidad de Granada, Granada

Los niños/as con Trastorno de Déficit de Atención con/sin Hiperactividad (TDAH) expresan síntomas emocionales (SE) con mayor frecuencia, siendo muy escasas las aportaciones que relacionan datos clínicos y neuroendocrinos en esta patología, tanto en situación basal como en respuesta al tratamiento.

Objetivos. Valorar la respuesta clínica a Metilfenidato (MFLS) y su repercusión sobre marcadores neuroendocrinos implicados en los trastornos depresivos (serotonina -HT- y melatonina -aMT-) en niños control y pacientes con TDAH definido por los criterios DSM-IV-TR y la escala EDAH, y clasificados por la ausencia/presencia de síntomas emocionales (Cuestionario de Depresión Infantil, CDI).

Material y Métodos. N: 120 (95 varones y 25 mujeres), de 9.77 (2,56) años. Grupo control (n=28; hermanos/as de los pacientes. Grupo TDAH (n=92), sin epilepsia y con capacidad cognitiva escrinin (KBIT) normal. Se realizó idéntica valoración clínica, psicométrica y bioquímica, antes y tras 4,69 (2,36) m de tratamiento. Mediciones: HT y aMT por RIA, a las 09 y 21 h, sin ingesta de MFLS. Estadística: media, DE, Kruskal-Wallis. Consentimiento informado por escrito. Proyecto FIS-PI070603.

Resultados. Todos los casos del GC tenían una puntuación total del CDI <18. En el grupo TDAH presentaban SE al diagnóstico 6 mujeres y 14 varones, que suponían el 24% y el 14.7% del total, respectivamente. Por subtipo clínico (predominio inatento o global/predominio hiperactivo) tuvimos 3 casos con SE en el subtipo inatento, y 17 casos en el subtipo HI/global, con una incidencia del 13% y 25% respectivamente. A pesar de dicha incidencia y de la mejoría clínica en los síntomas nucleares (84%) y en los SE, HT y aMT no mostraron diferencias estadísticas en función de la presencia o ausencia de SE al diagnóstico, ni se modificaron sigificativamente tras el periodo de tratamiento. No obstante, el MFLS acentúa el leve descenso de la concentración matutina de HT sólo en pacientes con sintomatología emocional previa hasta obtener indicios de significación estadística (chi cuadrado 3,00; p=0,083).

Conclusión. Aunque los pacientes TDAH tienden a presentar a concentraciones menores de HT que los controles, las hormonas analizadas no parecen ejercer un papel determinante en los mecanismos subyacentes a la eficacia del MFLS.

18:18 **855**

HEMORRAGIA CEREBRAL INFANTIL. NO TAN INFRECUENTE EN NUESTRO MEDIO.

Mª Elena Herrero Crespo[1], Rosa Mª Garcés Bordegé[1], Fernando Paredes Carmona[1] y Eduard Solé Mir[1]

[1]Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida

Fundamento y objetivos: La enfermedad cerebrovascular hemorrágica en la infancia es una entidad infrecuente, con una incidencia aproximada de 2 casos/100.000 niños/año. Son secundarias mayoritariamente a malformaciones vasculares, traumatismos y coagulopatías.

Presentamos 4 casos acontecidos en nuestro hospital en los últimos 18 meses.

Observaciones Clínicas:

Caso Uno: Niña de 4 años previamente sana que presenta disminución brusca del sensorio, con clínica de hipertensión intracraneal (HTIC) y convulsiones. En AngioTAC se objetiva hematoma intraparenquimatoso temporal secundario a rotura de aneurisma en bifurcación de arteria cerebral media. Éxitus al día siguiente.

Caso Dos: Lactante de 50 días con antecedente de perforación gástrica espontánea al mes de vida. Traída en ambulancia medicalizada por parada cardio-respiratoria. En la TAC se objetiva hemorragia subaracnoidea y la RNM muestra hematomas subdurales en diferentes fases evolutivas. Fondo de ojo con hemorragias retinianas. Catalogado como Shaken baby síndrome.

Caso Tres: Niña de 2 años previamente sana que consulta por disminución del nivel de conciencia y vómitos. TAC: Hidrocefalia aguda secundaria a hemorragia tetraventricular subaracnoidea en fosa posterior. RNM: Tumoración intraventricular compatible con ependimoma en el cuarto ventrículo. Éxitus en pocas horas.

Caso Cuatro: Niña de 5 años que consulta por fiebre de 24 horas y vómitos. Presenta signos meníngeos positivos y reactantes de fase aguda elevados. Evolución con disminución progresiva del nivel de conciencia y signos de HITC. Angio-RNM: Hematoma hiperagudo en tronco en relación con aneurisma de la arteria basilar e hidrocefalia comunicante. Fallece a las 48 horas.

Conclusiones:

- La hemorragia cerebral es una entidad infrecuente, pero no excepcional. Se ha de descartar ante todo niño con deterioro agudo del nivel de conciencia.

- La clínica y la gravedad dependen de la extensión y la localización.

- La pruebas de imagen, realizadas de manera urgente, son fundamentales para realizar un diagnóstico precoz, y mejorar la morbimortalidad.

- El tratamiento princeps se basa en medidas para disminuir la presión intracraneana y de soporte.

- El pronóstico es grave, con una supervivencia infausta en nuestros casos (25%).

- Dentro del estudio etiológico es obligado tener en cuenta los malos tratos.

18:25 **856**

CEREBELITIS AGUDA POSTINFECCIOSA: PRESENTACIÓN INUSUAL EN 4 CASOS.

Irene Sanz Fernández[1], Cristina Barcelona Alfonso[1], María Jesús Martínez González[1], Ainhoa García Ribes[1], Miguel Ángel Vázquez Ronco[1] e Itziar Pocheville Gurutzeta[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Introducción: La cerebelitis aguda es una disfunción cerebelosa transitoria, secundaria a una inflamación del cerebelo de etiología infecciosa, postinfecciosa o postvacunal. Puede aparecer a cualquier edad. El curso es generalmente benigno con resolución completa. Excepcionalmente supone una amenaza vital constituyendo una emergencia médico-quirúrgica con grave edema cerebeloso e hidrocefalia obstructiva secundaria o puede evolucionar a una atrofia cerebelosa. Presentamos 4 casos de cerebelitis aguda con debut clínico y evolución inusual.

Casos clínicos: Se describen 4 niños con una edad media de presentación de 4 años (23 meses-6 años). Todos presentaban antecedente infeccioso previo (varicela 2). Las formas de presentación en cada uno de los casos fueron: hipertensión intracraneal con hidrocefalia triventricular obstructiva que preciso derivación ventrículo-peritoneal por indicación de neurocirugía tras considerar una probable etiología tumoral; status convulsivo con aumento del volumen cerebeloso en neuroimagen; desviación conjugada de la mirada persistente; y sensación vertiginosa y vómitos. El examen del líquido cefalorraquídeo fue patológico en 3 niños, con pleocitosis de predominio linfocitario La RM cerebral objetivó en todos una alteración de señal en los hemisferios cerebelosos, siendo ésta exclusivamente del hemicerebelo derecho en uno. En 2 casos existía una tumefacción aguda del cerebelo que comprimía y desplazaba anteriormente el troncoencéfalo, con descenso de amigdalas cerebelosas. El tratamiento fue con corticoides a altas dosis con desaparición de la clínica en todos ellos. Radiologicamente un caso evolucionó hacia una atrofia hemicerebelosa derecha. Un paciente desarrolló una linfohistiocitosis hemofagocítica.

Conclusión: La hipertensión intracraneal puede ser la manifestación inicial de una cerebelitis aguda constituyendo una urgencia vital. La hemicerebelitis es un cuadro rara vez descrito en la literatura. La RM cerebral constituye la prueba diagnostica de elección. Los corticoides a altas dosis son el tratamiento más eficaz e incluso puede ser necesaria la intervención neuroquirúrgica urgente con descompresión de la fosa posterior.

18:39 **857**

REVISIÓN DEL PROTOCOLO DE ENCEFALOPATÍA AGUDA: ÚLTIMOS 28 CASOS.

Ada Manero Oteiza[1], Beatriz Chapí Peña[1], Lorena Gracia Torralba[1], Nuria Martín Ruiz[1], Alberto Aldana Tabuenca[1], Victoria Caballero Pérez[1], Raquel Manso Ruiz de la Cuesta[1], Mª Luz Rodríguez Sanz[1], Lorena Monge Galindo[1] y Fco. Javier López Pisón[1]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

Introducción y objetivos: En nuestro hospital se está trabajando en un plan de mejora del servicio de urgencias pediátricas mediante la elaboración, actualizaciones y autoevaluaciones de protocolos de actuación. Se presentan los datos de la segunda reevaluación del protocolo de encefalopatía aguda, elaborado en mayo de 2003.

Material y métodos: Se revisan los informes de alta de los 28 pacientes con encefalopatía aguda ingresados en nuestro hospital de abril de 2007 a febrero de 2010. Se analizan: motivo de consulta, diagnóstico etiológico, datos de la primera exploración, procedimientos diagnósticos y terapéuticos y de la evolución y la constancia escrita de los criterios de calidad preestablecidos.

Resultados: 12 de los 28 pacientes presentan a su llegada únicamente cambios del estado de alerta, 9 convulsión acompañada o no de fiebre y 4 parada cardiorrespiratoria, 2 casos cefalea y 1 hemiparesia y disartria. Los diagnósticos etiológicos encontrados son: 5 convulsiones, 3 intoxicaciones, 3 infecciones del sistema nervioso central, 3 encefalomielitis aguda diseminada (EMAD), 2 migrañas y otros con menor frecuencia. Se hace análisis de tóxicos a 11 pacientes, siendo positivo en 3 de ellos, estudio bioquímico neurometabólico en 10, diagnosticando 1 homocistinuria. Se realiza punción lumbar a 16 pacientes, encontrando 2 meningitis bacterianas, y una posible meningitis tuberculosa. Se hizo TAC craneal a 24 pacientes, hallando 9 patológicos, y resonancia cerebral a 12 pacientes. Se emplearon corticoides en 6 casos (3 EMAD, 1 encefalitis, 1 meningitis tuberculosa y 1 síndrome antifosfolípido) y antimicrobianos en 14. 18 pacientes ingresaron en UCI, 12 precisaron intubación y 2 fueron éxitus. En cuanto a los indicadores de calidad del protocolo: consta el diámetro y reactividad pupilar en el 78%, la tensión arterial en el 64%, y el Glasgow en el 60%. Constancia de canalización de vía periférica en el 82% de pacientes, la realización de glucemia capilar sólo consta en el 3% y de gasometría capilar en el 35%.

Conclusiones: Resaltamos la importancia de la constancia escrita en el historial del paciente y en el informe de alta de los datos relevantes y de los criterios de calidad. La revisión continuada de los protocolos establece un ciclo de aprendizaje y mejora en un proceso de mejora que no tiene punto final.

CARDIOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P943

RABDOMIOMAS CARDIACOS EN ESCLEROSIS TUBEROSA: CLÍNICA DE PRESENTACIÓN Y EVOLUCIÓN..

María Teresa Pérez Roche[1], Ariadna Ayerza Casas[1], Mª Purificación Ventura Faci[1], María Pilar Samper Villagrasa[1], Isaac Lacambra Blasco[1] y José Luis Olivares López[1]

[1]Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

La esclerosis tuberosa es una enfermedad autosómica dominante caracterizada por la proliferación anómala de células de origen ectodérmico y mesodérmico. Se afecta principalmente el SNC, encontrándose además alteraciones en piel, riñón, pulmón o corazón. El hallazgo cardiaco más frecuente son los rabdomiomas, con manifestaciones clínicas muy diversas, desde la ausencia de síntomas hasta la muerte súbita por obstrucción del flujo sanguíneo.

Presentamos el caso de una recién nacida de 12 días que consulta por rechazo de tomas e irritabilidad de corta evolución. No había antecedentes personales ni familiares de interés y las ecografías prenatales habían sido normales. A la exploración destaca taquipnea de 80 rpm sin alteraciones en la auscultación pulmonar y taquicardia de 250 lpm sin soplos. Entre otras pruebas complementarias se realiza ECG que confirma la taquicardia con presencia de onda delta y PR corto, hallazgos compatibles con síndrome de Wolff- Parkinson-White. Requiere para su control tratamiento con adenosina intravenosa con lo que cede la taquicardia. Posteriormente se inicia propranolol. La ecografía cardiaca muestra múltiples tumoraciones intraparietales (rabdomiomas) en ambos ventrículos, válvulas mitral y tricúspide y aurícula derecha. Funcionalmente se encuentra una insuficiencia mitral ligera-moderada. Con la sospecha de esclerosis tuberosa se realiza RMN de SNC que presenta hamartomas subependimarios y astrocitoma frontal izquierdo, confirmándose el diagnóstico. La evolución cardiológica ha sido favorable, libre de síntomas y con involución del tamaño de los rabdomiomas. En la actualidad se mantiene el tratamiento con propranolol por extrasistolia ventricular frecuente en Holter.

En el estudio anatomopatológico de rabdomiomas cardiacos se han encontrado células similares a las de Purkinje, lo que explicaría que estas tumoraciones, situadas en la unión auriculoventricular, actúen como vía accesoria al nodo produciendo un síndrome de preexcitación. El síndrome de WPW es una forma infrecuente de presentación de un trastorno multiorgánico como es la esclerosis tuberosa. La respuesta a tratamiento antiarrítmico de estos pacientes suele ser satisfactoria con tendencia a la regresión de las lesiones cardiacas en los primeros años de vida.

P944

MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA DE DIAGNÓSTICO PRECOZ Y EVOLUCIÓN FAVORABLE.

Ariadna Ayerza Casas[1], Gonzalo González García[1], Isaac Lacambra Blasco[1], Rosa M. López Mas[2], Aurora Lázaro Almarza[1] y José Luis Olivares López[1]

[1]Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza y [2]Centro de Salud Delicias Norte, Zaragoza

La miocardiopatía no compactada (MNC) es una alteración primaria de origen genético, debida a la detención del proceso de compactación miocárdica durante la vida fetal. Presenta distintos tipos de herencia, siendo el más frecuente el autosómico dominante. Tras la descripción de los primeros casos detectados en fases avanzadas, se le suponía un pronóstico desfavorable, que actualmente ha cambiado al describirse casos de diagnóstico precoz que presentan mejoría posterior de la función ventricular mantenida durante varios años.

Niña de tres meses, quinta hija de padres sanos, producto de un embarazo controlado con ecografías normales. Acude a urgencias a los tres meses de vida por dificultad respiratoria, rechazo de tomas y oliguria de 24 horas de evolución. Exploración física: taquipnea con normoventilación, ritmo de galope y hepatomegalia de 3 cm. En Radiografía de tórax se evidencia cardiomegalia y en el electrocardiograma incremento de voltaje en precordiales izquierdas y trastornos de repolarización . Ecocardiograma :ventrículo izquierdo(VI) con contractilidad disminuida (FA 16%), donde destaca la existencia de numerosas trabéculas en tercio medio y ápex, con flujo en su interior e Insuficiencia Mitral moderada con dilatación de aurícula izquierda. Se inicia tratamiento inotrópico y diurético con mejoría progresiva de la contractilidad ventricular. Dos años después presenta una función ventricular normal y se mantiene tratamiento con carvedilol, captopril y AAS. El estudio metabólico, genético y cribado familiar ha sido normal.

El diagnóstico de la MNC suele ser tardío pudiendose presentar como insuficiencia cardiaca, eventos tromboembólicos o arritmias entre otros. La ecocardiografía suele bastar para el diagnóstico de esta miocardiopatía, evidenciando múltiples trabeculaciones en VI de predominio apical y medioventricular y profundos recesos (índice no compactación/compactación >2/1). Aunque el pronóstico es desfavorable con un porcentaje de mortalidad o trasplante cardiaco cercano al 60%, existen casos descritos en lactantes que presentan mejoría posterior, como ocurrió en nuestro caso.

P945

AFECTACIÓN CORONARIA PRECOZ POR ENFERMEDAD DE KAWASAKI.

Nerea López Andrés[1], Mª Eliana Rubio Jiménez[1], Arantxa Olloqui Escalona[1], Alfonso Ortigado Matamala[1], Gema Arriola Pereda[1] y José María Jiménez Bustos[1]

[1]H. U. Guadalajara, Guadalajara

Introducción: La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis febril aguda, que afecta sobre todo a menores de 5 años y puede producir afectación coronaria a las 3 semanas de inicio del cuadro.

Caso clínico: Niño de 2 años con cuadro de 5 días de evolución de fiebre alta acompañado en las últimas horas de vómitos y deposiciones líquidas. Había sido tratado con amoxicilina por clínica catarral, que se suspendió por aparición de exantema. A la exploración presenta buen estado general, con irritabilidad, y destaca un exantema tenue en tronco e hiperemia conjuntival bilateral sin secreción. Labios agrietados, mucosa oral eritematosa, lengua roja, faringe hiperémica sin exudados y adenopatías laterocervicales izquierdas de pequeño tamaño. A la auscultación soplo I/VI sistólico. Resto normal. La analítica muestra leve leucocitosis, con neutrofilia, anemia microcítica e hipocroma y leve trombocitosis. Destaca elevación de PCR, VSG, ALT y LDH. Troponina I, CPK y ECG normales. Sedimento de orina sin alteraciones. Hemocultivo, urocultivo y exudado faringoamigdalar negativos. Serologías virales negativas, excepto IgG positiva para citomegalovirus y sarampión, con IgM negativas. Inmunoglobulinas normales, con IgG en límite alto. Ecocardiografía muestra corazón hiperdinámico con contractilidad en límite inferior de la normalidad y afectación coronaria bilateral, con hiperecogenicidad perivascular y ectasia. Ingresa en tratamiento con gammaglobulina y ácido acetilsalicílico (AAS) a dosis antiinflamatoria. A las 12 horas desaparece la fiebre, y mejoran los parámetros analíticos, aunque persiste trombocitosis. Se deja AAS a dosis antiagregante. A los 15 días presenta descamación de dedos de pies y manos. En ecocardiografía al mes se evidencia normalización coronaria, asintomático.

Conclusión: El diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki requiere un alto índice de sospecha clínica. Nuestro caso mostraba afectación coronaria con tan sólo 5 días de evolución, a pesar de ser una forma incompleta inicialmente. El tratamiento precoz reduce la afectación coronaria evitando secuelas graves.

Título imagen: Afectación coronaria bilateral por Enfermedad de Kawasaki de 5 días de evolución.

P946

TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR FETAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Itsaso Rajado Olalde[1], Sara Rosell Mardaras[1], Iratxe Uriaguereca Odriozola[1], Álvaro Gorostiaga[1], Javier Ayala Curiel[1] y Raúl Rodríguez Serrano[1]

[1]Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya)

Las taquiarritmias fetales aparecen en el 0.5 % de embarazos, un pequeño porcentaje de estos fetos fallecen. La más frecuente es la taquicardia supraventricular paroxística. El pronóstico fetal depende de la frecuencia cardíaca alcanzada, presencia o no de hidrops y de otras malformaciones.

Gestante de 21+4 semanas, embarazo gemelar bicorial – biamniotico, que acude a Consulta de Diagnóstico Prenatal por arritmia fetal del segundo gemelo. Se realiza Ecocardiografia Fetal 2D- Dopppler detectándose una taquicardia fetal a 270 lpm, supraventricular, conducción 1:1 en el modo M y en el eje aorto – cava. Se inicia tratamiento con digoxina 0.25 mg/12 horas hasta finalización del embarazo. A las 28 semanas se objetiva derrame pericárdico leve, añadiendose Flecainida 100 mg/8 horas. Siguió controles hospitalarios semanales que fueron normales, persistiendo la arrítmia hasta la finalización del embarazo. A las 36+4 sg. nace una niña con Apgar 8/8 . A su llegada a la unidad, presenta una frecuencia cardiaca de 190 lpm. Se realiza un ECG objetivándose una TSV conducción antidrómica.La ecocardiografía impresiona de ritmo no sinusal. Al canalizar una vía periférica, sucede un cambio espontaneo en el trazado electrocardiográfico y en la frecuencia cardíaca, constatándose la entrada a ritmo sinusal con FC de 130 lpm. Tras estudio cardiográfico se descartaron malformaciones cardiacas. Actualmente permanece en tratamiento con Flecainida (6 mg/kg/día) y mantiene frecuencias cardiacas normales, siguiendo revisiones periódicas en nuestro servicio.

El tratamiento in útero del feto con TSV se realiza tratando a la madre con antiarrítmicos que atraviesen la placenta. La imposibilidad de controlar la TSV fetal con hidrops es indicación de parto, pudiendo ser necesario realizar una cesárea si presenta TSV persistente, ya que la frecuencia cardiaca fetal puede impedir la monitorización fetal.

La mayoria de los lactantes cuya TSV se ha manifestado en el periodo neonatal, estarán asintomáticos y no requerirán tratamiento al año de edad. Debido a que el reconocimiento de las recurrencias de TSV en recién nacidos y lactantes es difícultosa, la profilaxis en estos está indicada tras el primer episodio.

P947

ALCAPA EN UN LACTANTE DE 6 MESES.

Iratxe Uriaguereca Odriozola[1], Raúl Rodríguez Serrano[1], María Teresa Luis García[2], Juan Carlos Alcibar Villa[2], José Ignacio Aramendi Gallardo[2] y Sara Rosell Mardaras[1]

[1]Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya) y [2]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Introducción: El origen anómalo de alguna arteria coronaria es una cardiopatía congénita muy infrecuente que puede ser causa de muerte súbita en niños menores de 1 año. Dentro de este grupo, el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar (ALCAPA) es lo más habitual.

Caso Clínico: Se presenta el caso clínico de un lactante de 6 meses, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude al servicio de urgencias por episodio de bronquiolitis. En la exploración se encuentra febril, estable hemodinámicamente, presentando una SatO2 94%, polipneico con tiraje subcostal leve y sibilantes espiratorios bilaterales en la auscultación. Se realizan pruebas complementarias, entre ellas una Rx de tórax en la que se objetiva la existencia de una importante cardiomegalia a expensas de cavidades izquierdas. Ante este hallazgo, se practica un ECG en el que además de los signos de crecimiento izquierdo, aparecen signos de isquemia. La ecocardiografía confirma la existencia de una importante dilatación del ventrículo izquierdo (VI), con disfunción sistólica leve-moderada, objetivándose una coronaria derecha (ACD) dilatada y tortuosa y una coronaria izquierda (ACI) de trayecto incierto y con un flujo doppler reverso. Se inicia tratamiento con enalapril y furosemida orales y ante la sospecha de posible ALCAPA, se traslada al hospital de referencia para realización de cateterismo diagnóstico que confirma la existencia de una ACI de origen en cara posterior de arteria pulmonar y la existencia de múltiples colaterales izquierdas desde la ACD. Se realiza técnica de corrección quirúrgica mediante túnel intrapulmonar según técnica de Takeuchi. El paciente se encuentra actualmente asintomático, persistiendo leve disfunción del VI.

Conclusión: El ALCAPA supone menos de un 0,5% de las cardiopatías congénitas. Los pacientes pueden encontrarse asintomáticos debido a la formación de colaterales desde la ACD, como en el caso que exponemos. La disminución de las presiones pulmonares provoca, a partir de los 2 meses de edad, una inversión del flujo desde la ACI hacia la arteria pulmonar, pudiendo desencadenar una muerte súbita. Ésto hace que se deba tener un alto grado de sospecha de esta cardiopatía para diagnosticarla y realizar de forma urgente el tratamiento quirúrgico.

P948

TROMBOSIS AURICULAR TRAS REPARACIÓN QUIRÚRGICA DE COMUNICACIÓN INTERAURICULAR Y CLEFT MITRAL.

Andrea Aldemira Liz[1], Manuel Montesinos Bonilla[1], María Hernández Pérez[1], Cristina Remón García[1], Antonio Moruno Tirado[1] y José Santos de Soto[1]

[1]Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla

La trombosis intracavitaria postquirúrgica es una complicación poco frecuente de la cirugía cardiovascular en edad pediátrica.

Presentamos el caso de un varón de 6 años, sin otros antecedentes de interés, ingresado en nuestro hospital para reparación quirúrgica de comunicación interauricular (CIA) ostium primum y cleft mitral, la cual transcurre sin incidencias, cerrando el defecto con parche de pericardio autólogo. En el postoperatorio, presenta un bloqueo AV completo, que se trata con marcapasos epicárdico y corticoides, con recuperación completa en una semana.

A los 10 días de la intervención, se detectan en la ecocardiografía dos masas redondeadas, de 1 cm de diámetro, a ambos lados del parche de pericardio empleado en el cierre de la CIA, no observados en controles previos, la masa derecha móvil con los ciclos cardíacos y la izquierda fija. Ante la sospecha trombos intracardiacos se inicia tratamiento con heparina de bajo peso molecular (HBPM).

A las 48 horas, el paciente comienza con dificultad respiratoria y febrícula, observándose en la Rx tórax un derrame pleural izquierdo. Ante la posibilidad de tromboembolismo pulmonar (TEP) se decide traslado a UCI pediátrica, continuando el tratamiento anticoagulante, antibioterapia y colocación de un drenaje pleural. Tanto el TAC torácico con contraste como la gammagrafía pulmonar de perfusión fueron negativos para la sospecha diagnóstica. Los dímeros D se encontraban elevados, pero los estudios de coagulación y trombofilia se hallaban dentro de la normalidad.

El paciente presentó una evolución favorable, con buena respuesta al tratamiento con HBPM, objetivándose una reducción progresiva de las masas trombóticas en los sucesivos controles. Al alta, mínimo resto trombótico en aurícula derecha, sin objetivarse imagen en aurícula izquierda. Actualmente, el paciente se encuentra asintomático tras finalizar su pauta de anticoagulación oral, con revisiones ecocardiográficas dentro de la normalidad.

La trombosis intracavitaria postquirúrgica tardía es una rara complicación de la cirugía cardíaca, pudiendo ocasionar graves complicaciones embólicas, tanto sistémicas como pulmonares. La HBPM es un tratamiento eficaz en las trombosis intracardíacas. Consideramos importante la realización de un estudio de trombofilia previo a la intervención y un control de coagulación durante la circulación extracorpórea a fin de prevenir estas complicaciones potencialmente graves.

CIRUGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P949

ATRESIA INTESTINAL TIPO IIIB Y TIPO IV, A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

Daniel Porcar Farrán[1], Joaquim Solà Pou[1], Enrique Llerena Santa Cruz[1], Sandra Murga Cabero[1], Montserrat Ros Miquel[1] y Lluis Mayol Canals[1]

[1]Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Girona

Las atresias intestinales (AI) se clasifican según sus características anatómicas en 4 grupos. Los tipos IIIB (AI de Apple-Peel) y IV (AI múltiple) están asociados a una mayor morbi-mortalidad dada su mayor complejidad anatómica.

Se presentan dos casos de AI para ilustrar el diagnóstico, evolución y tratamiento de esta patología.

Caso 1: Neonato de sexo femenino nacido a las 37 semanas de gestación, con APGAR 6/8/10 y 3020 g. En ecografías prenatales se sospecha malformación gastrointestinal por dilatación de asas de intestino delgado. El 2º día de vida se practica laparotomía que objetiva AI duodenal con segmento distal hipoplásico, vascularmente dependiente de una rama arterial ileocólica (AI tipo IIIB). Precisa 4 anastomosis termino-terminales preservando 60 cm de intestino. A los 2 meses de vida requiere reintervención para corrección de estenosis a nivel de anastomosis proximal y se practica técnica de STEP para modelaje y elongación intestinal. Se consigue nutrición enteral (NE)total un mes después de la segunda intervención y se da de alta a los 4 meses de vida con un peso de 4830g.

Caso 2: Neonato de sexo masculino nacido a las 37 semanas de gestación, con APGAR 9/10/10 y 2920 g. Mediante ecografía prenatal se obtiene el diagnóstico de sospecha de AI. Se interviene a las 48 horas de vida y la laparotomía evidencia múltiples AI tipos II y III iniciadas a 40 cm del ángulo de Treitz hasta la válvula ileocecal. Se practican 4 anastomosis termino-terminales a nivel ileoyeyunal uniendo fragmentos de unos 12-14 cm, sin poder conservar la válvula ileocecal. Requiere dos nuevas intervenciones a los 13 y 54 días de vida por una dehiscencia de suturas y estenosis en íleo terminal. Se alcanza NE total a los 25 días tras la última intervención quirúrgica. Se da de alta a los 82 días de vida con un peso de 4320 g.

Conclusiones:

1. Los avances en la cirugía y la neonatología, en especial los regimenes de nutrición parenteral total, han permitido un incremento sustancial de las tasas de supervivencia en los pacientes afectados de AI.

2. La ecografía fetal se ha erigido como un gran método diagnóstico que permite planificar de manera anticipada la mejor estrategia terapéutica en estos pacientes.

3. La técnica de STEP es una buena opción de tratamiento frente al síndrome del intestino corto.

P950

PERFORACIÓN INTESTINAL POR CATÉTER DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO PERITONEAL.

Antonia López López[1], Cristina Montalvo Ávalos[1], Ángela Gómez Farpón[1], Nataliz Vega Mata[1], Cristina Granell Suárez[1] y Víctor Álvarez Muñoz[1

[1]Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias)

Introducción: la derivación ventrículo-peritoneal (DVP), como tratamiento de la hidrocefalia, es un procedimiento comúnmente realizado en neurocirugía. A pesar de los progresos terapéuticos y las mejoras del material siguen existiendo muchas complicaciones. La obstrucción e infección son las más frecuentes. Otras más raras incluyen: perforación vesical o intestinal, vólvulo, ascitis, hidrocele y pseudoquiste abdominal.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 10 años portadora de un catéter de DVP como ejemplo de complicación infrecuente de dicho proceso. Paciente que acude por dolor abdominal, fiebre y vómitos de 24 horas de evolución, refiriendo molestias abdominales en las 3 semanas previas. Antecedente de xantoastrocitoma pleomórfico intervenido, con tratamiento quimioterápico. Pálida y ojerosa, dolor y defensa en fosa ilíaca derecha(FID) y región suprapúbica. Progresiva disminución del nivel de conciencia. Analítica: anemización y leucopenia, aumento de reactantes de fase aguda. Ecografía y TAC: importante proceso inflamatorio en FID, de probable origen apendicular, encontrando extremo de catéter englobado por dicho proceso. Se realiza intervención quirúrgica urgente: plastrón cecal que engloba punta de catéter, que perfora base apendicular y erosiona ciego, con apéndice normal. Se realiza apendicectomía, epiplectomía, plicatura cecal y recolocación del catéter. Ingreso postoperatorio en UCIP, a dieta absoluta, con nutrición parenteral y tratamiento antibiótico in-

travenoso. Se confirma infección meníngea por S. epidermidis en cultivo de LCR, por lo que el Servicio de Neurocirugía decide retirada del sistema y sustitución por drenaje ventricular externo, con colocación final de drenaje ventrículo-atrial y progresiva mejoría neurológica. El proceso abdominal presenta evolución favorable, con disminución progresiva de la distensión abdominal y el dolor, iniciándose tolerancia oral al 8º día. Tras el alta la paciente continúa el tratamiento quimioterápico, sin complicaciones derivadas del proceso abdominal y buena cicatrización de la herida quirúrgica.

Comentarios: Las complicaciones abdominales derivadas del extremo distal del catéter, aunque poco frecuentes, deben ser tenidas en cuenta por los riesgos que pueden acarrear. Ante la presencia de síntomas abdominales en pacientes con DVP deben descartarse mediante la realización de pruebas de imagen

CUIDADOS INTENSIVOS.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P951

HEMANGIOMA SUBGLÓTICO: PAPEL DEL HELIOX EN UN CASO DE OBSTRUCCIÓN CRÍTICA DE VÍA AÉREA SUPERIOR.

César Villa Francisco[1], Carmen Fernández García-Abril[1], Vanesa Matías del Pozo[1], Patricia Cobreros García[1], Elsa Izquierdo Herrero[1] y Sara Rellán Rodríguez[1]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid

Introducción: El hemangioma subglótico es un tumor raro en la infancia, con potencial amenaza a la vida por obstrucción de la vía aérea. Existen múltiples opciones terapeúticas en casos clínicos con cierta estabilidad. La eficacia de la terapia con Heliox en el distrés respiratorio grave ha sido ampliamente referida en la literatura médica.

Caso clínico: Paciente de 3 años y 6 meses, diagnosticado de hemangioma subglótico que ocluye el 80% de la luz traqueal un mes antes del ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. En tratamiento con propranolol 10 días antes.

Inicia cuadro de distrés respiratorio grave (Score Taussig 9) secundario a infección respiratoria agravando su obstrucción de vía aérea. Es tratado con dexametasona intravenosa, aerosolterapia con adrenalina y corticoide y oxigenoterapia, con intento fallido de ventilación no invasiva.

Inicia terapia con Heliox, presentando evidente mejoría clínica (S. Taussig 6). Permite de esta manera realizar el transporte sin incidencias y evitando terapias agresivas no exentas de complicaciones, y más particularmente en este caso (intubación endotraqueal - traqueostomía).

Conclusión: La obstrucción dinámica de la vía aérea en el contexto de la infección respiratoria, agravó la situación en nuestro paciente con hemangioma subglótico. La terapia con Heliox supone una herramienta útil y no invasiva, que permite el manejo de la obstrucción crítica de la vía aérea superior.

P952

INTOXICACIÓN POR GENTAMICINA: ¿TRATAMIENTO INVASIVO O DE SOSTÉN?.

Marta Benito Gutiérrez[1], Gabriela Sacoto Erazo[1], M. de la Asunción Pino Vázquez[1], Carmen Fernández García-Abril[1], César Villa Francisco[1] e Inés Alía Arroyo[1]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid

Introducción: La insuficiencia renal aguda, intrarrenal, secundaria a nefrotóxicos constituye el 16% de los casos. La fisiopatología del daño en el caso de los aminoglucósidos se piensa es debido a un proceso de endocitosis mediado por un receptor de membrana (megalina), presente en las células del túbulo proximal y cocleares, que desencadena una cascada apoptótica produciendo necrosis tubular.

Caso clínico: Paciente de 7 meses y 3,7 kilos de peso, prematuro extremo portador de ileostomia por enterocolitis necrotizante. Es trasladado a la unidad de cuidados intensivos pediátricos por insuficiencia renal aguda tras administración accidental de 32 mg/kg de gentamicina por sospecha de infección de orina. Presenta oliguria, elevación de niveles séricos de creatinina 1,45 mg/dL y urea 267 mg/dL con aclaramiento de creatinina de 12 ml/min/ 1,73 m2 y niveles de gentamicina de 8.2 mg/l a las 48 horas postdosis. Ante la contraindicación de la diálisis peritoneal y las dificultades técnicas para la realización de hemodiálisis , se decide tratamiento de soporte con fluidoterapia, diurético, y control estricto de alteraciones hidroelectrolíticas. Presenta normalización progresiva de la función renal con valores de creatinina de 0,66 mg/dL, urea 67 mg/dL previo al alta al 4º día.

Potenciales evocados auditivos pasan ambos oídos.

Conclusiones: Aunque la hemodiálisis precoz conduce a un aclaramiento rápido del fármaco, una vez establecido el mecanismo fisiopatológico, las medidas de soporte renal e hidroelectrolítico son suficientes mientras se restablece la función renal.

P953

USO COMPASIVO DEL LEVOSIMENDAN EN EL FALLO CARDIACO AGUDO EN UN PACIENTE CON MIOCARDIOPATÍA DILATADA, INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA E HIPERTENSIÓN ARTERIAL SECUNDARIAS A GLUCOGENOSIS TIPO IA..

Pablo Lobo Martínez[1], Ignacio Oulego Erroz[1], Sandra Gautreaux Minaya[1], Vanessa Fernández Iglesia[1], Estíbalitz Garrido García[1] y Cristina Iglesias Blázquez[1]

[1]Complejo Asistencial Universitario de León, León

Objetivo: Describir los efectos clínicos y hemodinámicos evaluados mediante ecocardiografía del levosimendan utilizado de modo compasivo en un paciente con disfunción ventricular severa acompañada de insuficiencia renal crónica (IRC) e HTA.

Caso clínico: Paciente de 14 años y 15 kg afecto de glucogenosis tipo Ia en situación de IRC terminal, HTA y función cardiaca previa normal. El paciente no es candidato a diálisis ni transplante renal por disfunción neurológica pero su situación clínica en domicilio es aceptable. Ingresa por cuadro de intolerancia enteral, disnea y deterioro marcado de su situación clínica basal. Recibe tratamiento crónico con losartan, carbonato cálcico, alopurinol, bicarbonato, hierro y eritropoyetina. Exploración: palidez cutánea, taquipnea, ritmo de galope, HTA y hepatoesplenomegalia. Rx tórax: cardiomegalia y edema agudo de pulmón. Ecocardiografía: ventrículo izquierdo (VI) dilatado con insuficiencia mitral moderada, FEVI (24%) severamente deprimida, HT pulmonar (45 mmHg) y elevación de presión VI (E/É &tgt;15). Precisa O2 suplementario y está en oligoanuria. Se inicia tratamiento con furosemida y milrinona sin mejoría de la función cardiaca. Se acuerda con los padres no emprender medidas desproporcionadas pero sí desean agotar el tratamiento farmacológico, por lo que se decide administrar levosimendan de modo compasivo como medida contemporizadora mientras se realiza un estudio diagnóstico de la causa del fallo cardiaco. Se decide administrar un ciclo a 0.2 mcg/kg/h durante 24 horas (h) bajo monitorización en UCIP. El levosimendan incrementó la contractilidad del VI a las 24 h (FEVI 50%) y disminuyó las presiones

de llenado a valores normales al 4º día (E/É <8). Aumentó la diuresis de 1 a 3 cc/kg/h mejorando la disnea, pudiendo retirarse el O2 a las 48 h y la milrinona a las 96 h. La urea descendió relativamente más que la creatinina tras el tratamiento sugiriendo un componente prerrenal de la IRC. La función cardiaca se mantuvo estable durante 12 días. No se observaron efectos adversos.

Conclusiones: La infusión intravenosa de levosimendan puede ser eficaz en el tratamiento del fallo miocárdico agudo en el contexto de HTA e IRC que no responde a milrinona. La acción terapéutica en este tipo de pacientes parece ser más duradera que en aquellos con función renal intacta.

P954

ACIDOSIS METABÓLICA EN EL PERIODO NEONATAL.

Carmen Vera Bella[1], Cristina Santos Berzosa[1], Mar García Romero[1], Ana Gema Medina Calabria[1], Belén Calderón Llopis[1] y M. Cruz Monterde Bartolomé[1]

[1]Hospital La Paz, Madrid

Introducción: La acidosis metabólica en el periodo neonatal puede obedecer a múltiples causas.

Caso clínico: Neonato de 18 ddv, prematuro de 34 semanas, cuyo único antecedente de interés es el tto materno con cloroquina durante la gestación por lupus eritematoso sistémico.

Acude a urgencias por cuadro de vómitos de 24 horas de evolución con empeoramiento progresivo del estado general donde se objetiva mala perfusión periférica, cianosis intensa, quejido, ritmo de galope con TA 98/58 y escasa reactividad neurológica.

A su ingreso en UCIP presenta episodio de parada respiratoria que precisa intubación orotraqueal urgente con administración de fármacos habituales (midazolam, vecuronio y atropina) presentando taquicardia supraventricular que cede con dos dosis de ATP. En control gasométrico se evidencia acidosis metabólica severa (pH 6.87; bicarbonato 8; EB -22; ácido láctico 20) y en analítica parámetros de disfunción orgánica sistémica (alteración de la coagulación,elevación de transaminasas, creatinina y NT-pro BNP) sin datos sugestivos de infección (lecucocitosis con neutrofilia sin aumento de PCR). Hipoglucemias aisladas en las primeras 24 horas de ingreso.

Ante los hallazgos observados se realiza despistaje de infección (analíticas seriadas, estudio microbiológico completo incluyendo serología TORCH), estudio hormonal y de autoinmunidad que resultan normales; despistaje de metabolopatías, pendiente; y pruebas de imagen para descartar patología estructural: se observa ascitis con tabiques en la eco abdominal.

Ante la progresiva normalización de parámetros anteriormente citados y sin haberse encontrado causas que justifiquen la clínica de nuestro paciente, es dado de alta a planta con el díagnóstico de presunción de metabolopatía en espera del resultado definitivo de las pruebas realizadas.

Reingresa a los 7 días por nuevo episodio de mala perfusión periférica, acidosis metabólica e hiperdinamia objetivándose episodio de taquicardia supraventicular de 350lpm que cede tras la administración de ATP.

Ante este nuevo evento parece razonable pensar que la causa del primer ingreso fuese también un episodio de taquicardia supraventricular.

Conclusión: Ante un lactante previamente sano que de forma brusca presenta un empeoramiento del estado general con signos de repercusión sistémica no debemos olvidar la posibilidad de alteraciones del ritmo cardiaco aunque no estén presentes de forma continua.

P955

STATUS CONVULSIVO POR INTOXICACIÓN HÍDRICA.

Elvira Morteruel Arizcuren[1], Amaia Goñi Yarnoz[1], Javier Gil Antón[1], Julio López Bayón[1], Yolanda López Fernández[1] y Silvia Redondo Blázquez[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Introducción: La ingestión excesiva de agua o la administración inapropiada de líquidos iv, provoca hiponatremia que puede convertirse en sintomática. Los síntomas más frecuentes son los neurológicos (cefalea, letargia, convulsiones, coma) debidos al edema cerebral.

Caso Clínico: Niño de 5 años, Síndrome de Down, que ingresa en UCIP por Status convulsivo e Hiponatremia. Refiere, horas antes, haber acudido a un curso de natación y presentaba además algún vómito. Ingresa en UCIP convulsionando a pesar de tratamiento anticomicial, con constantes vitales normales. En analítica destacan, Nap: 125 mEq/ml; Urea: 15 mg/dl; Cr: 0,24mg/dl; Osmolaridad: 250 mOsm/K; Nao: 141 mEq/l; Resto: normal. Ceden los movimientos anómalos y recupera estado neurológico normal con bolo iv de Suero salino Hipertónico y restricción hídrica. Se extraen a través de sonda nasogástrica 250 ml de agua. Presenta una diuresis espontánea elevada. A las 18 horas presenta un Nap de 125 mEq/l con disminución de la natriuresis

Comentarios: La hiponatremia es una causa de Convulsión refractaria a tratamiento anticomicial. La intoxicación Hidrica es una causa de Hiponatremia aguda a tener en cuenta en lactantes y niños con trastornos neurológicos.

P956

CHOQUE SÉPTICO A CITOMEGALOVIRUS, UMA INFECÇÃO DISSEMINADA.

Tania Marques[1], Teresa Campos[1], Pedro Nunes[1], Catarina Silvestre[1], Helena Loureiro[1] y Helena Isabel Almeida[1]

[1]Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Lisboa, Portugal

Introdução: A maioria das infecções a Citomegalovirus (CMV) são assintomáticas ou causam doença ligeira, no entanto a doença grave pode surgir em doentes imunodeprimidos ou recém-nascidos. Crianças infectadas com Virus de Imunodeficiência Humana (VIH) e CMV podem desenvolver uma imunossupressão grave, estando esta condição associada a uma elevada morbilidade e mortalidade.

Caso Clínico: Lactente, 1 mês e 22 dias, natural da Amadora, primeira filha de pai ex-toxicodependente com infecção VIH há 12 anos sem seguimento e mãe aparentemente saudável sem conhecimento de infecções. Gestação de 36 semanas, vigiada, com serologias a VIH realizadas no 3º trimestre, com evidência de infecção a VIH1, iniciando terapêutica antiretroviral. Amniocentese realizada no 1º trimestre por idade materna. Cesariana electiva às 36 semanas por sofrimento fetal, zidovudina intra-parto. IA 9/10, peso ao nascer 2245 gr, comprimento 46 cm, perímetro cefálico 34 cm. Não fez BCG ou leite materno e iniciou terapêutica tripla anti-retroviral nas primeiras 24 horas. Internada electivamente com 1 mês de idade para inicio de terapêutica por infecção a VIH1 (2 PCR DNA +, 10 milhões de cópias, CD4+ 1506/µL). À entrada encontrava-se emagrecida com má progressão ponderal. Ao 16º dia de internamento foi transferida para UCIEP por acidose metabólica grave (pH 7,19; pCO2 27,4; HCO3- 10,2; EB -18) com desidratação isonatrémica em contexto de diarreia aguda febril com 12 horas de evolução. Analiticamente apresentava anemia, neutropenia e trombocitopenia, PCR máxima 10mg/dL. Radiologicamente apresentava infiltrado intersticial bilateral, tendo realizado broncofibroscopia, identificando-se no lavado bronco-alveolar CMV (PCR+). Do restante estudo efectuado, destaca-se IgM e IgG positivo para CMV, com avidez fraca, antigenúria com virúria fortemente positi-

va. Por instabilidade hemodinâmica necessitou de suporte inotrópico e ventilatório em VNI. Fez transfusão de concentrado eritrocitário. Manteve terapêutica antiviral durante 3 semanas e cumpriu 10 dias de piperacilina e tazobactam, 8 dias de gentamicina e 7 dias de cotrimoxazol. Actualmente encontra-se clinicamente estável.

Comentários: Numa criança imunodeprimida infectada com agente oportunista, o curso da doença é imprevisível podendo a gravidade variar de ligeira a severa.

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P957

NEUMORRAQUIS ASOCIADO A NEUMOMEDIASTINO ESPONTÁNEO, UNA RARA COMPLICACIÓN DE LA CRISIS ASMÁTICA EN PEDIATRÍA.

Cristina Fernández García[1], Borja Ibáñez Clemente[1], Beatriz Castro Ortiz[1], María Miñambres Rodríguez[1], Emilio Monteagudo Montesinos[1] y Jacinto Gómez Fernández[1]

[1]Hospital Universitario La Fe, Valencia

Introducción: El Neumomediastino espontaneo es una condición rara en niños, con una incidencia de 1/33.000 casos en la población infantil. Menos frecuente aún es la asociación con Neumorraquis. Analizamos esta complicación a propósito de un caso.

Caso clínico: Niña de 10 años que consulta por bulto en cuello y leve opresión torácica. No disnea. Tos persistente en los últimos 3 días. Afebril. No antecedentes de broncoespasmos excepto episodio de bronquiolitis en la época de lactante. No traumatismo previo. A la exploración destaca enfisema subcutáneo con crepitación a la palpación en triangulo anterior, área supraclavicular derecha y zona preesternal. No distres. Espiración alargada con sibilantes. Auscultación cardiaca rítmica, no tonos apagados ni crujido retroesternal (signo de Hamman negativo). Saturación de oxigeno 98%. Radiografía de tórax compatible con enfisema cervicotorácico bilateral y neumomediastino. Se completa estudio con TAC torácico que descarta alteraciones parenquimatosas pulmonares pero se aprecia causalmente aire en el canal raquideo en el espacio epidural. Durante el ingreso buena evolución del cuadro respiratorio sin requerir oxigeno suplementario. Asintomática neurológicamente en todo momento. Tras cuatro días de reposo se resuelven los hallazgos radiográficos.

Discusión: Las infrecuentes referencias bibliográficas sobre la neumatosis espinal se limitan a describir casos aislados, generalmente postraumáticos o tras técnicas de instrumentalización. Hay otras numerosas causas a conocer en pediatría. Cualquier patología que cree un incremento de gradiente de presión alveolar transmural puede causar neumomediastino con posterior escape de aire a través del espacio paravertebral, por sitios de solución de continuidad de las fascias. Destacan las crisis asmáticas, incluso leves o asintomáticas como nuestro caso. Siempre que el aire se limite al espacio epidural y no al subaracnoideo, el pronóstico suele ser excelente sin síntomas neurológicos y reabsorción completa. El TAC es la prueba complementaria que establece con mayor definición la localización anatómica del aire. Dado la frecuencia de las crisis asmáticas en pediatría es necesario conocer esta complicación, así como su buen pronostico, para evitar un innecesario exceso de medidas terapéuticas o prolongación del ingreso.

P958

EMBOLIZACIÓN ENDOVASCULAR DE PSEUDOANEURISMA POSTRAUMÁTICO: UNA ALTERNATIVA TERAPEÚTICA A TENER EN CUENTA.

Cristina Yun Castilla[1], Patricia García Soler[1], Iván Artero Muñoz[1], José Cano España[1], Gema Lozano Sánchez[1] y Antonio Urda Cardona[1]

[1]Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: Los pseudoaneurismas son lesiones producidas tras laceración de una arteria que es sellada parcialmente por una cápsula fibrosa alrededor del hematoma resultante. Los de pequeño tamaño tienen una evolución benigna y sólo el 10% necesitan intervención. Presentamos un caso de lesión arterial con pseudoaneurisma que requirió tratamiento endovascular.

Caso clínico: Varón de 13 años, sano, con dolor en miembro inferior derecho y dificultad para la deambulación, tras sufrir 48 horas antes traumatismo penetrante en cara interna del tercio medio de la pierna derecha. Presenta herida de 3 cm, con hematoma, edema y calor local. Dolor a la palpación y a la movilización activa y pasiva del miembro. Pulsos pedio y poplíteo conservados. La ecografía-doppler objetiva celulitis sin afectación vascular, por lo que se prescribe amoxicilina-clavulánico 10 días. Tras 2 semanas, consulta por aumento del dolor y tumefacción. En angioTC se aprecia, en el tercio medio de la arteria peronea, dos pseudoaneurismas con un calibre de 1 cm. Es valorado por cirugía cardiovascular que recomienda vendaje compresivo, reposo y analgesia. Tras 48 h vuelve a acudir por aumento del dolor, en reposo. Ingresa, presentando durante su estancia empeoramiento de la perfusión y frialdad distal de la pierna afecta. En ecografía se aprecia trombosis de uno de los pseudoaneurismas, por lo que inicia heparina de bajo peso molecular. Mejoría progresiva, siendo dado de alta tras 12 días. A los 20 días vuelve a presentar tumefacción y dolor local. La ecografía objetiva aumento de tamaño de los pseudoaneurismas (40x41mm), lo cual, unido a la escasa respuesta a AINEs, motiva su reingreso, precisando opiáceos para control del dolor. Se realiza arteriografía diagnóstico-terapéutica con oclusión con coils de la arteria peronea a nivel proximal y distal del aneurisma, con exclusión completa del mismo, comprobándose la perfusión distal a través de colaterales. Buena evolución tras la intervención.

Conclusiones: La ecografía doppler es la técnica de elección para el diagnóstico de las lesiones vasculares traumáticas, siendo necesaria la arteriografía para platear el abordaje terapeútico. La embolización endovascular es una técnica minimamente invasiva que debe considerarse como opción terapeútica.

Título imagen: Arteriografía: pseudoaneurisma postraumático

P959

DISPLASIA EPIFISARIA MÚLTIPLE: PORQUE NO SIEMPRE SE TRATA DE UNA ENFERMEDAD DE PERTHES.

Mónica Ferrández González[1], Aurora Peñalver Sarmiento[1], Clara Leticia Muñoz Endrino[1], Victoria Cañadas Olmo[1], José David Coves Mojica[1] y Ana Noguera Moya[1]

[1]Hospital Vega Baja, Orihuela (Alicante)

La displasia epifisaria múltiple (DEM) se engloba dentro de las displasias óseas. Se caracteriza por un retraso en los centros de osificación, con epífisis irregulares. Se hereda de forma AD. Más frecuente en varones, apareciendo entre los 2-10 años, con una prevalencia estimada de 5/100.000. Clínicamente se presenta como dolores articulares de aparición temprana con reducción de la movilidad articular, talla corta moderada y artrosis temprana. El fémur proximal es la zona afectada con más frecuencia.

Caso clínico: Varón de 4 años, sin antecedentes de interés, que acude por coxalgia izquierda de dos años de evolución, asociado a gonalgia. Se realiza gammagrafía ósea informada como normal, dándose el alta. Dos años más tarde acude de nuevo por coxalgia derecha. Se realiza RM informada como Enfermedad de Perthes (EP) derecha, con hallazgos en cadera izquierda sugestivos de EP antigua, diagnosticándose de EP bilateral asincrónica, considerando el resultado de la gammagrafía previa como un falso negativo. Durante los meses siguientes presenta un empeoramiento clínico progresivo, con coxalgia intensa bilateral a la deambulación que en ocasiones le obliga a desplazarse en silla de ruedas. Se repite RM informada de nuevo como una EP derecha, pero debido a la tórpida evolución y empeoramiento radiográfico en los meses siguientes se replantea el diagnóstico, con sospecha de DEM. Se realiza estudio radiográfico, objetivándose afectación de caderas bilateral y fémur distal derecho. Actualmente el paciente continúa sintomático, sin alteraciones clínicas ni radiológicas en otras localizaciones y pendiente del resultado del estudio genético.

Conclusiones: DEM es con frecuencia confundida inicialmente con una EP. EP es una enfermedad autolimitada, por lo que la evolución tórpida y no mejoría radiográfica nos harán replantearnos el diagnóstico. A destacar la importante destrucción ósea que se aprecia en la DEM en fases avanzadas, de localización únicamente epifisaria, con metáfisis normales. Los antecedentes familiares positivos facilitarían el diagnóstico, por ser una enfermedad con herencia AD, en nuestro caso no refieren antecedentes familiares, tratándose de un caso de aparición espontánea. Por último, el estudio genético actualmente es la prueba diagnóstica definitiva.

P960

TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO: UN DESAFÍO EN PEDIATRÍA.

Francisca Javiera Hurtado Díaz[1], Vanessa Ojea Jorge[1] y José Antonio Couceiro Gianzo[1]

[1]Complejo Hospitalario, Pontevedra

Introducción: El traumatismo craneoencefálico (TCE)es la primera causa de muerte y discapacidad en niños y adolescentes. Incluso los de caracter leve constituyen un problema de salud pública.

Objetivo: Describir las características epidemiológicas así como las lesiones presentes en la población pediátrica que ingresa desde urgencias por TCE.

Material y Metodos: Estudio retrospectivo de ingresos por TCE entre 2005 y 2010. Se revisan variables de sexo, edad, fecha, hora y mecanismo del episodio, síntomas acompañantes, escala de Glasgow, resultados de pruebas de imagen y necesidad de traslado, entre otras.

Resultados: el 62% son varones; los preescolares, el grupo más numeroso. La mayoría presenta Glasgow 15. El 28% presenta vómitos, el 23% pérdida de conciencia y un 5% convulsiones. Se realiza TAC al ingreso al 47% de los niños, mostrando patología aproximadamente la mitad de ellos, principalmente fracturas lineales. Constituyen factores de riesgo de lesión craneal en el TAC el mecanismo por tráfico y el sexo masculino. Destaca la patología craneal en pacientes con Glasgow normal, lo que debe motivar una observación estrecha también en este grupo. Los resultados coinciden con otros publicados, a excepción del número de pruebas de imagen realizadas, mayor en nuetra muestra.

Conclusiones: Pese a su relevancia en pediatría, existe poca unificación en los protocolos de abordaje del TCE. Se impone la necesidad de consensuar criterios, sobre todo en la indicación de pruebas de imagen, no exentas de riesgo. Ante la presencia de lesiones en pacientes con Glasgow 15, es necesaria la implementación de otros marcadores que puedan identificarlos, tales como el Dímero D y el Péptido Natriurético Cerebral, según lo revisado en la bibliografía y cuya indicación está poco extendida en estos casos. Es importante también la necesidad de áreas de estabilización y monitorización adecuada de pacientes de mayor gravedad, dada su evolución incierta y potencialmente fatal.

P961

EL SÍNDROME DE ARTERIA MESENTÉRICA SUPERIOR, UN DIAGNÓSTICO CLÍNICO-RADIOLÓGICO.

Alicia Castañeda Heredia[1], Carlos Gálvez García[1], Iván Abreu Yanes[1], Mónica Rivero Falero[1], María Álvarez Polo[1] y Lorenzo Martín Fumero[1]

[1]Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife

Introducción: El síndrome de arteria mesentérica superior (SAMS) es una causa poco frecuente de obstrucción intestinal.

Caso clínico: Mujer de once años con cuadro de tres años de evolución consistente en dolor abdominal recurrente y vómitos biliosos ocasionales sin compromiso de crecimiento. En los últimos cuatro días se asocia hipo, mayor dolor, distensión abdominal y vómitos, y ausencia de deposiciones. Como antecedentes personales presenta una escoliosis tratada con corsé desde 4 meses previos a la agudización del cuadro.

A la exploración física no tolera el decúbito y presenta distensión abdominal de difícil depresión, acentuada en epigastrio, hipocondrio y flanco izquierdos; sin signos de irritación peritoneal.

Entre las pruebas complementarias destaca la tomografía axial computarizada, en la que se observa una disminución del ángulo aorto-mesentérico (con un ángulo de 14º entre la arteria mesentérica superior y la aorta) y una dilatación gástrica secundaria. Se le coloca a la paciente una sonda nasogástrica de la que drena 3500 ml de contenido bilioso oscuro. De forma diferida se inicia alimentación enteral con sonda de doble vía gastro-yeyunal. Se decide no reiniciar tratamiento con corsé. Evoluciona favorablemente y se decide alta con control en hospitalización a domicilio.

Conclusiones: Hay muchas causas de dolor abdominal crónico que producen cuadros de obstrucción o subobstrucción intestinal. A pesar de que el SAMS es infrecuente, no debemos olvidarnos de él ante este cuadro sobre todo si se produce en un paciente con historia de escoliosis tratada, bien quirúrgica, bien médicamente. Dada la inespecificidad de la clínica, el uso de pruebas de imagen es imprescindible. El tratamiento de primera elección es conservador, reservándose la cirugía para los casos que no responden.

Título imagen: TAC multiplanar

P962

ECTASIA DUCTAL EN LA EDAD PEDIÁTRICA: IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO ECOGRÁFICO.

Julio Ernesto Peralta Salas[1], María Soledad Montoro Romero[1], M. Carmen Gallego Herrero[1], Alba Palacios Cuesta[1], Olga Ordóñez Sáez[1] y Milagros Marín Ferrer[1]

[1]Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

La ectasia ductal mamaria se caracteriza por la dilatación de los ductos situados por debajo de la areola y del pezón, fibrosis de la pared e inflamación periductal. Aunque clásicamente se considera una patología de la mama en involución, también se han reportado casos en recién nacidos y niños pequeños.

Presentamos una serie de cinco casos clínicos de pacientes en edad pediátrica con diagnóstico ecográfico de ectasia ductal mamaria que representan a su vez tres formas clínicas disímiles de presentación: Telorragia en un lactante varón de 3 meses de edad con antecedentes previos de salud; aumento de volumen unilateral en mama asintomático en una recién nacida de 5 días y en un varón de un mes y medio de vida; y tumoración dolorosa unilateral de mama en dos adolescentes varones de 12 y 13 años de edad respectivamente. En todos ellos el diagnostico ecográfico oportuno evitó la realización de posteriores exámenes invasivos y el seguimiento en consulta demostró en las semanas posteriores al diagnostico la involución espontánea e inocuidad de esta entidad.

Creemos importante el conocimiento de esta patología por todo pediatra puesto que sus disímiles formas de presentación podrían ser alarmantes y derivar en la realización de exámenes complementarios invasivos y costosos cuando existe el diagnostico ecográfico.

P963

DESPEGAMIENTO DE SURCO RETROAURICULAR Y OTORREA: NO SIEMPRE ES UNA MASTOIDITIS.

Emiliano Mora Muñoz[1], Anna Vinaixa Verges[1], Robert Cilveti Portillo[1], Nagore Español Roca[1], Neus Rius Gordillo[1] y Jaume Margarit Mallol[1]

[1]Hospital Mutua de Terrassa, Terrassa (Barcelona)

Introduccion: El colesteatoma congénito es una patología infrecuente casi exlusiva de la edad pediátrica. Presenta potencial de gravedad dado el carácter expansivo de la neoformación.

Caso Clinico: Paciente de 6 años que consulta por dolor retroauricular con borramiento del surco retroauricular y abombamiento de la zona mastoidea derecha , acompañados de calor y rubor, de unas horas de evolución. Afebril. La familia refiere otorrea de ese oído de 20 días de evolución, que no había mejorado con antibioterapia oral (3 antibióticos seriados) y tópica. Cuatro meses antes presentó un cuadro de otorrea de un mes de evolución.

Antecedentes personales: Retraso mental moderado de origen no filiado. No antecedentes de otitis previas ni patología ótica.

Evolución: En la analítica al ingreso destaca la normalidad de la serie blanca y de la PCR. Ante la sospecha inicial de mastoiditis aguda se inicia tratamiento endovenoso con cefotaxima y analgesia oral. Se realiza TAC de oídos-peñascos donde se evidencia ocupación de la cavidad de oído medio y gran parte de celdas mastoideas por un material con densidad de partes blandas, sin visualizarse cadena osicular ni membrana timpánica; erosión de margen posterior de mastoides y margen externo, del tegmen timpani y del muro externo del ático. Con la sospecha de colesteatoma se procede a cirugía con el hallazgo de una gran masa de tejido granulomatoso y friable con destrucción completa de la cadena osicular y membrana timpánica, de la pared posterior del CAE, deshicencia completa del seno lateral y abundante tejido inflamatorio periférico. Se realiza timpanoplastia radical sin reconstrucción. Postoperatorio sin incidencias. El análisis anatomopatológico confirma el diagnóstico de colesteatoma y en el cultivo ótico creció solamente Candida Albicans.

Discusion: La forma más frecuente de presentación del colesteatoma es la hipoacusia. En nuestro paciente, por su retraso mental, este síntoma pasó inadvertido; pensamos que en pacientes con este tipo de patología la exploración otológica y los síntomas auditivos deberían ser minuciosamente valorados. Por otro lado la aparición de una otorrea persistente rebelde al tratamiento convencional sin justificación microbiológica debe ser motivo de alerta para la valoración por ORL. Creemos también que hay que considerar las pruebas de imagen tempranas ante una presentación clínica o analítica poco habitual de mastoiditis aguda.

P964

OTRAS ETIOLOGÍAS ANTE UNA CELULITIS FACIAL.

Ana Belén Segura Serrano[1], Marta Zabala Vélez[1], Elisa de Miguel Esteban[1], Emmanuela Lodosa Ayala[1], Elena Maluenda Díaz[1] e Isabel Sáenz Moreno[1

[1]Hospital San Pedro, Logroño (La Rioja)

Introducción: La celulitis es la inflamación de la dermis y tejido celular subcutáneo caracterizada por edema, eritema y dolor de la zona afecta. Puede localizarse a nivel facial siendo en ocasiones secundaria a una infección periodontal, aunque también se debe pensar en otras etiologías menos frecuentes.

Caso clínico: Niña de 7 años que consulta por flemón dentario, con tumefacción malar y periorbitaria que no mejora con tratamiento oral (amoxicilina-clavulánico, antiinflamatorios) Antecedentes: celulitis facial en la misma localización hace 2 años; retirada de órtesis dentaria a nivel de 2º molar izquierdo hace 24 horas. Exploración: eritema y edema de región malar izquierda que afecta a párpado inferior, y dificulta la apertura ocular, aunque con motilidad ocular conservada. Dolor a la palpación en encía superior izquierda sin fluctuación a nivel del 2º molar izquierdo. Pruebas complementarias: hemograma, bio-

química y PCR normales. Hemocultivo negativo. Se inicia tratamiento endovenoso con amoxicilina-clavulánico y corticoterapia con buena evolución clínica y disminución del componente inflamatorio. Persiste bultoma duro y doloroso en región malar izquierda, observándose en la radiografía del macizo facial imagen de aspecto cálcico a ese nivel. Se realiza TAC maxilofacial y se objetiva pieza dentaria incluida en maxilar izquierdo con rotura de la cortical y sin afectación del seno maxilar. Diagnóstico: celulitis facial e inclusión dentaria en maxilar superior. Evolución: en la actualidad pendiente de valoración por Cirugía Maxilofacial.

Conclusión: Ante una celulitis facial de repetición, es necesario incluir en el diagnóstico diferencial la inclusión de una pieza dentaria en el macizo facial. En la literatura médica se describen muy pocos casos, observándose que la pieza involucrada con más frecuencia es el tercer molar superior y que suele situarse en el seno maxilar. La manifestación clínica más frecuente es la sinusitis maxilar crónica odontogénica, lo que no sucede en nuestro caso, siendo la celulitis facial el principal motivo de consulta. El diagnostico definitivo se obtiene a través del TAC máxilofacial y el tratamiento es quirúgico en los casos sintomáticos.

P965

SÍNDROME DE NUTCRACKER: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

Margarida Reis Morais[1], Filipa Raposo[1], Mariana Costa[1], João Calheiros Lobo[1], Idalina Maciel[1] y Sérgio Mendanha[1]

[1]ULSAM, Viana do Castelo, Portugal

Introdução: A Síndrome de Nutcracker (SN) resulta da compressão da veia renal esquerda (VRE) entre a artéria mesentérica superior (AMS) e a aorta abdominal (A). A hipertensão venosa renal esquerda resultante é responsável pela ruptura dos finos vasos da pelve renal manifestando-se como micro ou macro hematúria, com ou sem lombalgia esquerda. A persistente hipertensão da VRE leva ao desenvolvimento de colaterais venosos, podendo cursar com varicocelo, síndrome de congestão pélvica, sintomas sistémicos e de disfunção autonómica e, ocasionalmente, proteinúria ortostática.

Caso Clínico: Criança de 10 anos, sexo masculino, internada por início súbito de hematúria macroscópia e dor abdominal na fossa ilíaca esquerda, sem outros sintomas. Nos antecedentes pessoais de referir um episódio de hematúria macroscópica isolada há cerca de 3 meses. A mãe tem história de litíase renal e infecções urinárias de repetição e irmão de 17 anos, uma agenesia testicular unilateral. Ao exame objectivo, destaca-se apenas Murphy renal bilateral duvidoso. O estudo analítico efectuado nomeadamente hemograma, bioquímica, estudo da coagulação, serologias e estudo imunológico foi normal. O sedimento urinário apresentava macrohematúria sem dismorfias eritrocitárias e leucocitúria, sem proteinúria. A urocultura foi negativa. A tira teste urinária realizada aos pais estava normal. A ecografia abdominal superior, renal, supra-renal e pélvica era normal.

Em ambulatório realizou uroTC sem contraste que foi normal e eco-Doppler renal que demonstrou diminuição do calibre da VRE (de 6 para 2/3mm) na porção entre a A e a AMS, com moderada aceleração do fluxo pós estenótico (de 21 para 48cm/s). Durante um ano de seguimento ocorreram apenas 2 episódios transitórios de hematúria macroscópica, um dos quais com lombalgia associada.

Discussão: Pretendemos alertar para uma causa rara de hematúria, realçando que, apesar de ser uma anomalia vascular, a clínica é sobretudo urológica.

Concluímos que o ecoDoppler renal pode demonstrar alterações hemodinâmicas causadas pelo estreitamento da VRE no ângulo aorto-mesentérico, constituindo-se assim um método útil e não invasivo no diagnóstico desta síndrome.

Assim, o diagnóstico é essencialmente clínico, imagiológico e de exclusão, apenas possível mantendo um alto grau de suspeita. Ainda que se espere um bom prognóstico a longo prazo a vigilância deve manter-se.

P966

TUMOR INTRACRANEAL EN LACTANTE CON ESCLEROSIS TUBEROSA.

Maite Gárriz Luis[1], María del Rosario Alicia Vicente Gabás[1], Adriana Margarita Meza Castillo[1], María Teresa Pérez Roche[1], Javier Sierra Sirvent[1] y Elena Muñoz Jallé[1]

HCU Lozano Blesa, Zaragoza, Área de Pediatría, Universidad de Zaragoza, Zaragoza

Introducción: La esclerosis tuberosa (ET) en una enfermedad autosómica dominante con un amplio espectro clínico afectando principalmente a sistema nervioso central y piel. Los hallazgos neurológicos más frecuentes son astrocitomas de células gigantes a nivel subependimario.

Caso clínico: Se presenta el caso de un lactante de un mes de edad sin antecedentes familiares ni perinatales de interés en el que, tras la realización de una exploración cardiológica por episodio de taquicardia supraventricular, se encuentran rabdomiomas cardiacos; por ello que se realiza ecografía transfontanelar que pone en evidencia múltiples nódulos ecogénicos. Se completa el estudio con un TAC y RMN con contraste evidenciándose lesiones corticales captadoras de contraste localizadas en región frontal derecha siendo compatibles con astrocitoma de grado II de células gigantes, junto con nódulos captadores de contraste en ambos hemisferios en localización subependimaria que corresponden a hamartomas. Durante su evolución presentó crisis comiciales, el EEG evidenció brotes de punta-onda, iniciándose tratamiento con Vigabatrina obteniendo buena respuesta. Actualmente tiene 3 años y presenta retraso del lenguaje sin crisis comiciales, en tratamiento con Vigabatrina.

Conclusiones: Aproximadamente un 10% de los pacientes con esclerosis tuberosa presentan un astrocitoma subependimario de células gigantes. Presentamos este caso por la escasa frecuencia de la localización a nivel cortical frontal de los astrocitomas en el contexto de la esclerosis tuberosa.

EDUCACIÓN PEDIÁTRICA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

Selección y descripción de la muestra:

a) Participantes: niños y niñas entre 4 y 14 años que acuden por cualquier motivo de consulta al CAP de Cubelles.

b) Criterios d'inclusión: niños y niñas empadronados en Cubelles.

c) Criterios d'exclusión: pacientes que no hayan sido visitados como mínimo en 3 ocasiones en el CAP de Cubelles , incluyendo una visita en los últimos 12 meses.

d) Tiempo: el estudio se inició en setiembre del 2010

e) Lugar: consultas de pediatria del CAP Cubelles.

Pruebas aplicadas: Se aplica a todos los participantes la escala de alteraciones del sueño en la infancia validada por la Dra. O. Bruni que incluye 26 items y contempla los siguientes factores: alteraciones en el inicio y mantenimiento del sueño, problemas respiratorios, parasomnias, alteraciones en la transición sueño-vigilia, somnolencia diurna excesiva y hiperhidrosis.

Se pide a los padres de los participantes que rellenen un cuestionarios de valoración de las caracteristicas del sueño de sus hijos en circunstancias habituales , sin tener en cuenta el comportamiento en circunstancias especiales como pueden ser enfermedades , viajes u otras alteraciones de la dinámica habitual.

Objetivos:

a) Análisis descriptivo de tipo transversal para determinar la prevalencia de trastornos del sueño en nuestra población .

b) Evaluación de las conclusiones extraídas en el análisis anterior para valorar la necesidad o no de actuaciones en consecuencia.

En las conclusiones preliminares obtenidas en la evaluación de los primeros 63 casos destaca:

1.- Una prevalencia de trastornos del sueño en el 13% de la población encuestada

2.- Una incidencia muy baja del trastorno del sueño como MOTIVO de consulta.

3.- Los trastornos del sueño suponen un factor muy estresante para las familias.

4.- La combinación de una prevalencia alta + infraconsulta + estres familiar muestra la necesidad de incidir desde la consulta en este tipo de problemas y sus posibles soluciones.

En las próximas semanas se completará el estudio con un mínimo de 100 participantes y se mostrarán los gráficos que reflejan los resultados.

P968

LA MEDIACIÓN EVITA LA CONFUSIÓN.

Ana Mª Pedraza Anguera[1], Mª Paz González Bodeguero[1], Amal Hamdi[1], Carme Giner Aguiló[1], Nuria Martín Vergara[1] y Cristina Sugrañes Ferrando[1]

[1]CAP Llibertat, Reus (Tarragona)

Justificación: Las intervenciones educativas grupales desde la Atención Primaria, sobre las madres inmigrantes, presentan dificultades sobre todo por la barrera idiomática. Las mediadoras culturales son un buen recurso para facilitar estas actividades.

Objetivo: Presentar una experiencia de educación grupal sobre cuidados materno-infantiles a madres de menores de 2 años de origen magrebí.

Metodología del estudio:

Ámbito: urbano con 19% de población inmigrante.

Diseño: descriptivo.

Sujetos: madres magrebís con niños menores de 2 años.

Metodología: una enfermera pediátrica y una mediadora cultural realizaron 10 sesiones interactivas de 90' durante 3 meses a razón de una sesión semanal. Los temas tratados habían sido programados previamente pero también se realizaron otros según el interés de las asistentes. La última sesión se cerró con una fiesta con te y café moruno con pastas típicas y una demostración de tatuajes con Hena.

Variables: Edad de las madres, Nº de hijos, Años en España y Nivel de escolarización.

Resultados: N=14

Edad: 24 a 38 años. Nº hijos: 1 a 4 (>50% tienen 3 o más). Estancia:1 a 9 años.

Escolarización: Analfabetismo a Universidad (2 Secundaria y 1 Universidad)

Conclusiones: La variabilidad ha sido inmensa tanto por la edad de las participantes, como por el resto de variables. La utilización de los recursos disponibles que faciliten el acercamiento a las madres inmigrantes (mediadora cultural en este caso) favorece la integración y el desarrollo de vínculos entre las diferentes culturas y esto facilita la adquisición de conocimientos para mejorar el estado de salud de esta población.

La atención a la diversidad pasa por la adecuación de la oferta asistencial.

P969

CREACIÓN DE UNA UNIDAD DE FIBROSIS QUÍSTICA: ENCUESTA DE SATISFACCIÓN.

Paula Jiménez Cerrato[1], María Teresa Domínguez Coronel[1], Virginia Roldán Cano[1], José Antonio Blanca García[1], Cristina Pérez[1] y Tomás Aguirre Copano[1]

[1]Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Un año después de la implantación de una Unidad de Fibrosis Quística en un Hospital de tercer nivel se realiza una encuesta de satisfacción dirigida a los padres de niños afectos. La encuesta fue realizada telefónicamente. La finalidad es conocer dónde y en qué grado se ha mejorado la atención recibida y qué otros aspectos son susceptibles de mejora.

Se encuestaron un total de nueve familias con los siguientes resultados:

En cuanto al nivel de satisfacción general, tiempo de espera, claridad en la información recibida hasta un 98% se consideraron muy satisfechos. Menos satisfechos en la información recibida en cuanto a cómo deben actuar ante un problema agudo o empeoramiento clínico.

En relación al personal médico y otros sanitarios se mostraron muy satisfechos en general destacando el interés personal y profesional.

Desde la implantación de la unidad aclaran mejoría en la atención recibida consecuente de una importante claridad informativa, accesibilidad al personal médico, seguridad y tranquilidad transmitida resultado de entre otras causas el ser avisados telefónicamente de sus citas y la periodicidad en pruebas complementarias.

Para mejorar la unidad destaca el interés de los encuestados en ser partícipes en la investigación, intercomunicación entre asociaciones, en definitiva en ser partícipes en la búsqueda de la solución definitiva para esta enfermedad.

Conclusiones: La creación de unidades especializadas en patologías crónicas facilita el manejo del paciente/padres, los cuales a su vez nos ayudan al buen funcionamiento de la unidad sintiéndose miembro activo de la misma.

Conocer las necesidades e inquietudes de los padres en ésta y otras enfermedades infantiles podrá mejorar nuestra labor asistencial.

P970

LAS TIC APLICADAS AL PROGRAMA DEL NIÑO SANO.

Francina Cantarell Busqué del ABS Anoia Rural, Igualada (Barcelona)

Las tecnologías de la información y la comunicación (TIC) están revolucionando y modificando el mundo sanitario, hasta el punto, que también interesan a los usuarios. Internet pues se convierte en un

medio barato, ágil y rápido de comunicación entre los profesionales sanitarios y los pacientes.

Hay diferentes proyectos que empiezan a funcionar en el mundo donde las TIC son la clave, por ejemplo "infermera virtual" (2005), que es un portal de educación y promoción de la salud, un proyecto enfermero en el espacio e-salud termino, que en el sentido mas amplio, se caracteriza por un estado de animo, una manera de pensar, una actitud y un compromiso para mejorar la atención de la salud a todos los niveles.

Este proyecto de enfermería pediátrica pues nace con la voluntad de cubrir las necesidades del mundo rural, dado que por su dispersión en muchas de les poblaciones no hay servicio de pediatría a diario, esto hace que se generen una cantidad importante de llamadas telefónicas durante la semana para solucionar dudas, que hacen distorsionar el buen funcionamiento de la consulta, haciendo disminuir la cualidad de la atención del paciente que tenemos delante en aquellos momentos.

A partir de aquí y aprovechando que la mayoría de usuarios de pediatría son persones jóvenes que están familiarizados con las nuevas tecnologías pensé que seria interesante utilizar el correo electrónico como herramienta de comunicación entre les familias y enfermería pediátrica.

En octubre de 2008 se inició esta "e-consulta" en pediatría, donde casi el 96% de usuarios son mujeres, entre 26 y 38 años. La mayoría de preguntas son de promoción y educación para la salud tales como: consejos de puericultura sobretodo a lo que se refiere al tema de alimentación y de vacunas, también destacan dudas sobre algún síntoma que sufren los niños o la evolución de algún problema de salud, y también información sobre cuestiones administrativas del recién nacido, etc... Durante estos dos años han disminuido casi por completo las llamadas telefónicas a enfermería cosa que permite una agilidad en la consulta diaria, una mejor gestión y organización del tiempo así como un nuevo impulso a la educación para la salud pilar fundamental de la enfermería de primaria.

ENDOCRINOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P971

TRATAMIENTO CON HORMONA DE CRECIMIENTO (GH) EN EL TRIENIO 2008-2010 EN UN SERVICIO DE PEDIATRÍA.

Elena Santamaría Marcos[1], Eva Mª Dulce Lafuente[1], Mª Beatriz González García[1], Juan Enrique Trujillo Wurttele[1], Sara Puente Montes[1] y José Carlos Hernando Mayor[1]

[1]Hospital Universitario del Río Hortega, Valladolid

Presentamos 15 casos, 14 de ellos reúnen los criterios de inclusión de tratamiento con hormona de crecimiento (GH) del Comité Nacional, y posteriormente del autonómico, y un caso idiopático, con objeto de destacar los datos clínicos más relevantes y la respuesta al tratamiento.

En el apartado de déficit clásico, se incluyen 10 pacientes, 4 niños y 6 niñas. De todos ellos dos son adoptados (origen ruso e hindú). Destacamos los hallazgos en RMN en tres de ellos: silla turca vacía, hipoplasia hipofisaria, y neurohipófisis ectópica asociada a hipoplasia hipofisaria en paciente con antecedente de hendidura palatina y labio leporino (alteración de la línea media asociada a déficit de GH). Uno de los pacientes reunía ya criterios por CIR (gestación 34 semanas, trillizo, peso RN 1120g, talla RN 31,5 cm). En el primer año de seguimiento, mejoría media de talla de +0,79 DS.

Con lo que respecta al Síndrome de Turner se incluyen 2 casos. Destacar en uno de ellos la asociación con Helicobacter pylori de difícil erradicación, que pudiera contribuir al hipocrecimiento; y en el otro la asociación con obesidad, resistencia a insulina, hipertiroidismo no autoinmune e hipertransaminasemia con esteatosis hepática, en una niña de origen dominicano y diagnóstico tardío (11 años).

En las alteraciones de gen SHOX, un caso con fenotipo peculiar en niño y madre, que orientó al diagnóstico de Síndrome de Leri-Weill (mutación A170P en heterocigosis), con mejoría de talla de +1,25 DS al año de tratamiento.

Un caso entre los CIR con mejoría de talla de +0,4 DS.

Un caso de talla baja idiopática, sufragando la familia el coste del tratamiento.

CONCLUSIONES: Un 30% de los déficit clásicos presentaron alteraciones en RMN en nuestra casuística.

La importancia de la exploración física, incluyendo segmentos corporales (Leri-Weill) y fenotipo (Turner).

La presencia en nuestra serie de dos casos de adopción internacional y un caso de inmigración, reflejo de la sociedad española actual.

La buena respuesta al tratamiento con GH.

P972

SÍNDROME DE MCCUNE-ALBRIGHT.

Júlia Morata Alba[1], Rosa Alpera La Cruz[1], María Fe Mínguez Rey[1], Miriam Maribel Verdezoto Intriago[1], Laura Pino Almero[1] y Andrea Togo[1]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valencia

Introducción: Enfermedad rara, de carácter esporádico. Descrita por McCune y Albright en 1937. Causada por la mutación del gen GNAS1, que estimulan el crecimiento y la función de las glándulas endocrinas, osteoblastos y melanocitos.

Caso Clínico: Niño de 6 años de edad que es remitido por dolor en cadera izquierda de 3 meses de evolución. Antecedentes perinatales, personales y familiares sin interés. No traumatismo ni infección previa conocida. Se intensifica a lo largo del día, no impide el descanso nocturno, realiza ejercicio físico. No pérdida de peso, apetito conservado, no decaimiento, ni otra clínica asociada.

A la exploración destaca fenotipo con marcada tumefacción frontal y asimetría facial con protusión ocular izquierda. Cojera del miembro inferior izquierdo y dolor en cabezas femorales sin signos inflamatorios. Mancha café con leche de bordes irregulares en región lumbar izquierda. Resto de exploración anodina.

Pruebas complementarias. Radiografía de miembro inferior izquierdo: dudoso trazo de fractura del cuello femoral y disminución de la densidad ósea, compatible con displasia fibrosa. TC de caderas: lesiones osteolíticas de fémures. Se confirma la displasia fibrosa y la fractura en cuello femoral izquierdo. Serie ósea: afectación también en húmeros y cráneo. Gammagrafía ósea: afectación de trocánteres, fémures, tibia izquierda, peroné derecho, húmeros, cúbito derecho, sacro y zona fronto-parietal bilateral con extensión orbitaria y hueso malar izquierdo.

Ante la asociación de displasia fibrosa poliostótica y mancha café con leche se sospecha síndrome (Sd) McCune-Albright (pendiente estudio genético). Hematología básica normal y ausencia de alteraciones endocrinas.

Dada la gravedad de las lesiones óseas se decide tratamiento con pamidronato.

Conclusión: El Sd de McCune-Albright se caracteriza por la tríada de displasia fibrosa poliostótica, lesiones cutáneas hiperpigmentadas (manchas café con leche) y disfunciones endocrinas múltiples, especialmente pubertad precoz periférica (en niñas). En los niños las alteraciones endocrinas suelen ser más tardías. Para el diagnóstico se deben cumplir al menos, dos elementos de la tríada. Complicaciones: fracturas y deformidades óseas, ceguera y sordera secundario a atrapamiento de nervios.

Título imagen: Displasia fibrosa

P973

HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA: ¿QUÉ HACER CUANDO EL DIAGNÓSTICO ES TARDÍO?.

Mª Teresa Nuñez Martínez[1], María del Rosario Vélez Galarraga[1], Lorena García Blanco[1], Ana Herranz Barbero[1], Cristina Azcona San Julián[1] y Antonio Gutiérrez Macías[2]

[1]Clínica Universidad de Navarra, Pamplona y [2]Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: La hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) es un trastorno enzimático de la glándula suprarrenal que se caracteriza por la disminución en la secreción de cortisol y aldosterona y aumento de la producción de andrógenos. La forma más frecuente se debe a una afectación de la 21-hidroxilasa (21-OH).

Objetivo: Valorar la utilidad de tratamiento con inhibidores de la aromatasa, antiandrógenos y hormona de crecimiento en casos de HSC diagnosticados tardíamente.

Caso clínico: Varón de 4 años y 8 meses afecto de pubertad precoz secundaria a HSC por deficiencia de 21-OH (mutación puntual Ile172Asn y deleción en el segundo alelo) diagnosticada de forma tardía a los 3,5 años, al presentar pubarquia grado II y aumento del tamaño del pene de 6 cm. Entre los antecedentes personales destacan infecciones de vías urinarias de repetición desde los 2 meses de edad y litiasis renal al año de vida que precisó cirugía. El padre es portador de mutación Val281Leu en hemizigosis y mide 173 cm. La madre es portadora de la mutación severa Ile172Asn y mide 166 cm. Tiene un hermano menor portador de mutación Val281.

Al diagnóstico (3,5 años), presentaba una edad ósea de 8,5 años. Inició tratamiento con fludrocortisona e hidrocortisona (18-20mg/m2/día). A los 4 años y 8 meses su edad ósea era de 11,5 años, se indicó tratamiento con análogos de GnRH. Al año persistía progresión de la edad ósea (12,5 años), retraso del crecimiento y trastornos de la líbido por lo que se asoció flutamida y letrozol vía compasiva, que permitió reducir la dosis de hidrocortisona a 13,6mg/m2/día, sin conseguir mejorar su pronóstico de talla. A los 7 años y 2 meses inicia tratamiento con hormona de crecimiento observándose mejoría en la velocidad de crecimiento. En la actualidad tiene 10 años y presenta una edad ósea de 13,5 años.

Conclusiones: La tolerancia al tratamiento ha sido muy buena y se ha conseguido disminuir la dosis de hidrocortisona y la edad ósea ha sido parcialmente frenada. El pronóstico de talla ha mejorado de forma significativa de 149 cm a los 4 años y 8 meses a 160 cm en la actualidad.

P974

ABOMBAMIENTO FONTANELAR COMO FORMA INUSUAL DE PRESENTACIÓN DE UN RAQUITISMO CARENCIAL.

Laura Soler Colomer[1], Marc Tobeña Rué[1], María Clemente León[1], Francisco Coll Usandizaga[1] y Antonio Carrascosa Lezcano[1]

[1]Hospital Universitario Vall d´Hebrón, Barcelona

Introducción: El abombamiento fontanelar no es una forma habitual de presentación de raquitismo carencial, pero debe tenerse en cuenta principalmente en lactantes de raza negra alimentados con lactancia materna exclusiva y con baja exposición solar.

Pacientes y métodos: Presentamos el caso de un paciente de 7 meses de edad diagnosticado de raquitismo carencial que debutó con fontanela abombada como forma inusual de presentación.

Resumen: Lactante de 7 meses de raza negra, alimentado con lactancia materna exclusiva y sin antecedentes de interés que acudió a urgencias por abombamiento fontanelar de 4 días de evolución y vómitos. En la exploración física destacaba una fontanela amplia y abombada así como signos clínicos de craneotabes. Ante la sospecha de hipertensión endocraneal se realiza punción lumbar en la que se obtiene un líquido claro con citoquimia normal. El cultivo del LCR resultó negativo para virus y bacterias. Se realiza analítica sanguínea donde destacan niveles de fósforo de 1.5 mg/dL. Ante la posibilidad de que se tratase de un déficit de vitamina D por la hipofosforemia plasmática, el craneotabes y el abombamiento fontanelar, se solicita estudio del metabolismo fosfocálcico que muestra PTH de 518 pg/mL (VN 7-82 pg/mL) y niveles de 25-hidroxi-vitamina D 4 ng/mL (VN 6.6 – 46.4 ng/mL), con fosfatasa alcalina de 1445 UI/L (VN 50-300 UI/L). Se realiza radiografía de muñeca izquierda en la que se objetiva ensanchamiento e irregularidad de las metáfisis, osteopenia y retraso de la maduración ósea. Ante el diagnóstico de raquitismo carencial, se inicia tratamiento substitutivo con vitamina D.

Conclusión: El abombamiento de la fontanela debido a aumento de la presión endocraneal no representa una de las formas clásicas de presentación del raquitismo, pero debe tenerse en cuenta el déficit de vitamina D como posible causa de pseudotumor cerebri. El mecanismo por el cual el déficit de vitamina D produce aumento de la presión intracraneal continua siendo todavía desconocido.

P975

TELARQUIA PREMATURA Y TORSIÓN DE OVARIO COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE QUISTE OVÁRICO.

Marta Muñoyerro Sesmero[1], Pilar Bahillo Curieses[1], María Fournier Carrera[1], Carolina González González[1], Alberto Sánchez Abuín[1] y Mª José Martínez Sopena[1]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid

Introducción: Los quistes de ovario son poco comunes durante la infancia. La etiología varía en función de la edad del paciente. El tratamiento es cada vez menos invasivo con el objetivo de preservar en lo posible, la mayor cantidad de tejido ovárico.

Caso Clínico: Niña de 7 años y 3 meses con dolor abdominal tipo cólico, periumbilical e irradiado a fosa iliaca derecha de 36 horas de evolución asociado a vómitos sin otra sintomatología . Antecedentes familiares: Talla diana 162 cm, menarquia materna a los 11 años. Antecedentes personales: Asma estacional sin tratamiento de base. Telarquia bilateral aislada de un mes de evolución. Exploración física: Peso: 24,800 Kg (-0.24DS), Talla: 126 cm (+0.47), IMC:15.62 kg/m2 (-0.52 DS), Tª 37 C. Dolor abdominal generalizado a la palpación, con defensa, asociando postura antiálgica. Botón mamario bilateral 2 cm, vello pubiano I, mucosa vaginal normal. Resto normal. Exploraciones complementarias: Sistemático sanguíneo:Leucocitos 11.580 (N 80,6%, L12.5%) Resto de sistemático y bioquímica normal. PCR 0.2 mg/l. Analítica de orina: Normal. Ecografía abdominal: Imagen quística 6 x 5,5 cm con tabiques en su interior con posible hemorragia dependiente de ovario derecho. Frotis vaginal: Negativo. LH 0.01 mUI/ml, FSH 0.01 mUI/ml, Estradiol 0.01 pg/ml, TSH y hormonas tiroideas normales. Antígeno carcinoembrionario, Alfafetoproteína, BHCG, CA 125 negativos. Edad ósea 7años y 9meses (TWRUS-II). Evolución: Intervención quirúrgica de forma urgente mediante laparoscopia con hallazgo de ovario derecho torsionado por quiste de ovario complicado y hemorrágico de 6-7 cm, con trompa derecha trombosada e isquémica, realizándose quistectomía y anexectomía derecha. Anatomía patológica: Tejido de aspecto friable y hemático con necrosis compatible con infarto hemorrágico de ovario y trompa. Periodo postoperatorio sin incidencias. Desaparición posterior de botón mamario. Controles analíticos posteriores y ritmo de crecimiento normal. Ausencia de sintomatología en el momento actual.

Conclusión: Los quistes ováricos en la infancia pueden manifestarse como dolor o masa abdominal, o ser asintomáticos y hallarse casualmente en estudios ecográficos. Ocasionalmente se asocian a pubertad precoz periférica, manifestándose clínicamente como episodios recurrentes de desarrollo mamario y sangrado vaginal

P976

RETRASO DEL CRECIMIENTO: REEVALUACIÓN DE UN CASO.

Paula García Casas[1], Purificación Ros Pérez[1] y Jacobo Cela Alvargonzález[1]

[1]Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid)

Introducción: El retraso del crecimiento es un motivo de consulta frecuente en Endocrinología Pediátrica, y resulta obligado descartar etiología orgánica. Destacamos la evolución y el patrón auxológico en un paciente con hipoplasia hipofisaria.

Caso Clínico: Varón de 13 2/12 años que consulta por talla baja y retraso puberal. Antecedentes destacables: parto a término con fractura de clavícula, PRN y LRN en p50; criptorquidia bilateral tratada con hCG y orquidopexia; estudiado a los 4 años por talla baja: p<3 (-2.5DE), dos tests de estímulo (ejercicio-propanolol e hipoglucemia insulínica) patológicos, RNM normal, cariotipo 46 XY normal. No antecedentes familiares de interés. Exploración física: talla 147.9 cm (p9, -1.34DE); talla diana: 171.01 cm (p20, -0.82DE); peso 62.2 Kg (p82, +0.93DE); IMC 28.44 (+2.85DE); obesidad troncular, fenotipo infantil sin estigmas cushingoides, genitales externos masculinos con pene de 5 cm y testes de 3 cc por orquidómetro de Prader, A2 P2 (Tanner 2). Aportan tallas previas con VdC en p3-10. Pruebas complementarias: hemograma y bioquímica normales, anticuerpos de celiaquía negativo; estudio hormonal: IGF-1 86 ng/mL (Z score para sexo y Tanner: -2.49), IGF-BP3 3.48 ug/mL (Z score -0.3), LHb/FSHb: 2.3/1.1 mUI/mL, SHBG 30.6 nmol/L, DHEAs 110 ug/dL, testosterona 62.4 ng/dL, 17-beta-estradiol 28 pg/mL, ACTH basal 52.4 pg/mL; insulina, PRL, cortisol libre urinario y perfil tiroideo normales. Edad ósea acorde a edad cronológica. RNM cerebral: hipófisis anterior pequeña (3 mm) lateralizada a la izquierda, tallo hipofisario elongado y curvado, neurohipófisis ectópica retroquiasmática. Test de estímulo hormonal múltiple: ausencia de respuesta de GH y de TSH, respuesta parcial de gonadotropinas, resto normal. Evolución: VdC anual en p<3 (-2.59DE), inicia pubertad a los 13 10/12 años con testes mantenidos en 8cc en los últimos 6 meses.

Comentarios:

1- El seguimiento clínico es fundamental en el estudio del hipocrecimiento, pues en ocasiones la patología puede desarrollarse con la evolución del paciente.

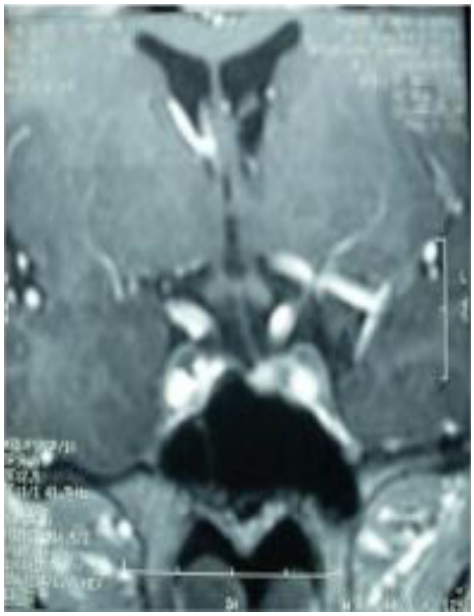
2- Aunque el patrón auxológico es el dato semiológico más importante en estos pacientes, no siempre presentan un evidente enlentecimiento de la VdC.

3- La existencia de otros déficits hipotálamo-hipofisarios y el estudio de imagen apoyan el diagnóstico de patología orgánica.

Título tabla: Test de estímulo hormonal múltiple (hipoglucemia, GnRH, TRH).

TIEMPOS	GLUCEMIA (mg/dL)	GH (ng/mL)	CORTISOL (ug/dL)	LH/FSH (mUI/mL)	TSH (mUI/mL)	PRL (ng/mL)	ACTH basal
-15 min (T -15')	107	0.28	16.6	2.2/1.3	3.13	6.2	
Basal (T 0')	105	0.2	23			9.4	No recibida
20 min (T 20')	30	<0.05	28.9				
45 min (T 45')	35	0.07		6.8/1.6			
60 min (T 60')	35	<0.05	29	6.6/1.9	3.56		
90 min (T 90')	40	0.08		5.2/1.6			

Título imagen: RNM cerebral



P977

PUBERTAD PRECOZ/PUBERTAD RETRASADA EN UNA PACIENTE CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1.

Rosa Lorena Rueda García [1], Antonio Alcoba Conde[1], Lourdes Roldán Molleja[1], Fernando Fernández Gutiérrez[1] y Ramón Cañete Estrada[1]

[1]Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: El 3% de las pacientes en edad pediátrica con neurofibromatosis tipo 1 (NF1) desarrollan pubertad precoz central (PPC), siendo la mayoría en relación con un tumor de la vía óptica. En dichas pacientes también se puede observar un retraso en la edad de aparición de la menarquia (PR).Caso clínico: Paciente con NF1 que tras el diagnóstico y extirpación parcial de un glioma hipotalámico, con implantación posterior de válvula de derivación ventículo-peritoneal por hidrocefalia, desarrolló PPC a los cuatro años de edad. Recibió tratamiento con triptorelina (análogo del GnRH) hasta los 11 años de edad, frenándose la progresión de los caracteres sexuales secundarios. A los 16 años de edad no ha presentado aún menarquia ni ha desarrollado por completo sus caracteres sexuales secundarios, diagnosticándose de PR. Además presenta una densitometría ósea menor de 3 DE que podría estar motivada por la PR, por su enfermedad de base o por el tratamiento prolongado con triptorelina.Conclusión: Dentro de los trastornos endocrinológicos relacionados con la NF1, la PPC y la PR son uno de los más frecuentes. Ante todo paciente con PPC y NF1 debemos descartar de forma prioritaria un tumor de la vía óptica y vigilar la DMO.

P978

MASA ABDOMINAL EN ADOLESCENTE CON AMENORREA PRIMARIA.

Kinda Altali Alhames[1], Paola Arévalo González[1], Diego López de Lara[2], Belén Llorente Gómez[1], Ana Siles Sánchez- Manjavacas[1] y Purificación Ros Pérez[1]

[1]Hospital Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid) y [2]Hospital Clínico San Carlos, Madrid

El hematocolpos constituye una patología poco prevalente en nuestro medio, secundaria a alteraciones en la génesis del aparato genitourinario femenino, entre las cuales el himen imperforado es la malformación congénita más frecuente, que suele permanecer asintomático hasta la edad de la menarquia. Durante la pubertad, con el inicio de la descamación endometrial, da lugar a un cuadro clínico variable e inespecífico donde el dolor abdominal es la forma de presentación clínica más frecuente.

Caso clínico: Paciente de 14 años sin antecedentes de interés, remitida al servicio de urgencias desde su centro de salud, por presentar masa abdominal visualizada en ecografía, de 14 cm ecomixta sin tabiques ni papilas. La paciente refiere clínica de dolor abdominal intermitente en FID no irrradiado, no relacionado con la ingesta ni con la postura, desde hace 5 meses (mínimo 1vez/semana) con aumento brusco del perímetro abdominal hace 3-4 meses. No menstruación ni relaciones sexuales. Refiere un único sangrado vaginal escaso hace 2 años, de 3 días de duración, sin coágulos. No fiebre. No síndrome constitucional ni miccional. No antecedentes oncológicos familiares.

En la exploración física presenta un abdomen distendido con percusión mate central, no doloroso a la palpación superficial ni profunda. Se palpa masa de unos 15cm en hipogastrio con límites bien establecidos. No signos de irritación peritoneal. Genitales externos: himen íntegro, que abomba en introito.

Hemograma normal. Bioquímica normal. Beta HCG total:1mIU/ml. Urocultivo: Escherichia coli (más de 100.000 ufc/ml) Ecografía: Imagen con ecogenicidad mixta que llega hasta dos traveses por encima del ombligo compatible con hematocolpos gigante.

Se inicia tratamiento intravenoso con Amoxicilina-clavulánico y al día siguiente se realiza bajo anestesia general, drenaje quirúrgico con sección de himen imperforado, drenando 1.500cc de material de aspecto achocolatado.

Discusión: El hematocolpos secundario a himen imperforado debe sospecharse en toda adolescente con amenorrea primaria y síntomas abdominales y/o urinarios. La inspección de los genitales externos es fundamental en el despistaje de esta patología, y su realización sistemática en estas pacientes puede evitar el retraso en el diagnóstico y la aparición de graves complicaciones.

Título imagen: Drenaje quirúrgico de hematocolpos gigante

P979

TALLA BAJA Y OBESIDAD COMO SÍNTOMAS GUÍAS.

Violeta Delgado Carballar[1], Elisabeth Gómez Santos[1], Belén Jiménez Crespo[1], María del Mar Román del Río[1], Olga Arias Blasco[1] y Celia Pérez Serralvo[1]

[1]Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva

El hipopituitarismo congénito es el déficit de una o más hormonas hipofisarias(ACTH,TSH,FSH,LH y PRL) junto al de GH.La incidencia:1-42 casos nuevos por millón de habitantes/año.

Puede ser genética o asociada a traumas o noxas perinatales.Se han descrito mutaciones en 5 genes responsables del desarrollo hipofisario.La clínica es variable:cuadros severos en etapa neonatal(hipoglucemia,micropene,colestasis) o pasar desapercibidos hasta etapas más avanzadas(crecimiento errático,retraso puberal).Los grupos hormonales más afectados suelen ser GH y TSH, seguido de ACTH o LH/FSH. Caso clinico:niño de 9 años derivado a consulta a los 5 años y 7 meses por talla baja y obesidad.Antecedentes:perinatales normales.Edad gestacional 41semanas,peso3530g(p.55),longitud 50cm(p.32).Madre 160cm(p.26,-0.8DS) menarquia 12 años.Padre 165cm(p.3,-1.92DS).Talla diana:169+/-5cm(p.10,-1.3DS).Exploracion:peso 21.9kg(p52),talla 98.6cm(p<1,-3,45DS),IMC22.5(p>99).Rasgos toscos,cara redonda.Distribucion grasa de predominio troncular.Manos y pies pequeños. Pene a -2.5DS,con testes en bolsa. Bioquimica,hemograma,cariotipo normales.Anticeliquia negativos. Cortisol basal 13mg/dl,perfil tiroideo: T4 0.75ng/dl, TSH 5.57mUI/ml.IGF1<25ng/ml,IGFBP3 0.92ng/ml.Edad osea retrasada 1año y medio.Inicia tratamiento con levotiroxina con normalizacion tiroidea.Evolutivamente presenta velocidad crecimiento(VC) limite(4-5cm/año)a -2.5DS,se solicitan test de estimulos:test ejercicio:GH basal<0.5ng/ml,pico <0.5ng/ml.Test hipoglucemia insulinica:GH basal<0.1ng/ml,pico 3.8ng/ml.Control

analitico:IGF1<25ng/ml,IGFBP3 0.84mUI/ml,edad osea retrasada 1año.Se sospecha déficit hormonal multiple y en RNM selar:marcada hipoplasia de la adenohipófisis,tallo hipofisario y silla turca con neurohipófisis ectópica.Inicia tratamiento con GH y en ultimo control:peso36kg(p.66)talla126cm(p.7,-1.49DS),IMC:22.9(p.92),VC 13cm/año.Mejor distribución grasa corporal y pene normal.Perfil tiroideo y somatomedinas dentro de valores normales y perfil gonadal prepúber.Conclusiones:en paciente afecto de talla baja armónica superior a -3DS sin enfermedades asociadas,se debe investigar déficit de GH.Si sospecha de déficit severo,la RNM área selar debe formar parte de los estudios complementarios.En el déficit hormonal múltiple o afectación de la línea media es preciso seguir el resto de ejes,ya que la expresión del déficit puede ser progresiva en el tiempo.

P980

VARIABLES A CONSIDERAR PARA EL ANÁLISIS ECONÓMICO DEL TRATAMIENTO MEDIANTE HORMONA DE CRECIMIENTO HUMANO RECOMBINANTE EN NIÑOS.

Zuleika Saz Parkinson[1], María del Sol Granados Alonso[1] y José María Amate Blanco[1]

[1]Instituto de Salud Carlos III, Madrid

Antecedentes. y Objetivos: El tratamiento de niños con deficiencia de hormona de crecimiento (HC) ha evolucionado considerablemente desde 1958 en que empezó a usarse la HC humana de cadáveres, hasta los años 80 con la llegada de la hormona humana recombinante. Este avance de ingeniería genética causó un enorme aumento en su uso, por un lado por la eliminación del riesgo de la enfermedad Creutzfeldt-Jakob, los refinamientos significativos en su dosificación y frecuencia en su administración, y finalmente los aumentos importantes en la talla final de estos niños. Sin embargo, a pesar de estos avances y debido al uso de esta hormona en otros ámbitos (deportes, ancianos, etc.) es importante determinar las variables a considerar para un análisis económico del tratamiento con HC en niños con déficit de HC.

Métodos: Búsqueda bibliográfica en PubMed con limitaciones: artículos en inglés y español hasta 31/01/2011, humanos, edad pediátrica; y palabras clave: adherence, compliance, growth hormone, deficiency, treatment. Una vez seleccionados los artículos relacionados con objeto del estudio se determinan y clasifican las variables importantes a considerar para realizar un análisis económico en este tipo de tratamiento.

Resultados: Existen en mercado dos maneras principales de administrar HC en niños: un dispositivo electrónico y plumas (desechables o reutilizables). Las variables que parecen críticas al establecer un tratamiento de este tipo son: tamaño de población a tratar, distribución de peso por edad y sexo, periodo de tratamiento, pauta terapéutica (mg hormona/kg de peso del niño/día), adherencia al tratamiento, volumen de viales de HC en mercado, desperdicio según método empleado en la administración y precio HC.

Conclusiones: La adherencia al tratamiento es uno de los aspectos prácticos más importantes a tener en cuenta en tratamientos de larga duración como éste.

Se prevé que la administración por medios electrónicos permita una sensible mejoría en aprovechamiento de la HC, reduciendo los residuos que se puedan desperdiciar bajo otras formas de administración. Por otro lado, la información sobre cumplimiento terapéutico registrada por el dispositivo electrónico podría facilitar el ajuste óptimo por el especialista de la dispensación del medicamento a lo largo del tratamiento.

GASTROENTEROLOGÍA Y HEPATOLOGÍA..

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P981

DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE DEBIDO A PÁNCREAS ECTÓPICO.

Patricia del Río Martínez[1], Henar Aristimuño Urdanpileta[2], Zaida Santamarina González[1], Pablo Oliver Goicolea[1], Iñaki Xarles Irastorza Terradillos[1] y Juan Carlos Vitoria Cormenzana[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya) y [2]Hospital Donostia, Donostia-San Sebastián (Guipúzcoa)

Fundamento y objetivos: El páncreas ectópico se define como la localización de tejido pancreático fuera de la localización anatómica común. Habitualmente es un hallazgo casual, aunque en ocasiones pueda complicarse con inflamación, sangrado, obstrucción o transformación maligna. Los síntomas dependen de la localización anatómica y el tamaño, pudiendo originar efectos compresivos u obstructivos por efecto masa. En ocasiones asocia dolor abdominal, posiblemente como consecuencia de la función endocrina y exocrina del tejido pancreático heterotópico. Tanto el tránsito digestivo superior y endoscopia digestiva juegan un papel importante como herramientas de diagnóstico, siendo necesaria su confirmación histológica. La técnica terapéutica de elección es la exéresis simple, que alivia la sintomatología, y evita posible malignización futura.

Observaciones clínicas: Paciente de 3 años y medio que presenta cuadro de vómitos y nauseas diarios de predominio matutino, de varios meses de evolución, que se acompaña de dolor abdominal cólico epigástrico que en ocasiones le despierta por la noche. El examen físico, analítica sanguínea y ecografía abdominal no presentan alteraciones significativas. Durante su seguimiento, se constata inicio de disfagia persistiendo sintomatología previa, sin repercusión en el crecimiento. Se constata reflujo gastroesofáfico moderado e infección por Helicobacter pylori que se tratan sin mejoría de la sintomatología. Se realiza endoscopia digestiva alta observando en región antral adyacente al píloro estructura nodular umbilicada sugestiva de páncreas de localización ectópica, que se confirma mediante estudio histológico. Se practica exéresis de tejido heterotópico mediante laparotomía media. El postoperatorio transcurre sin incidencias, con mejoría evidente del cuadro clínico.

Comentarios: Aunque la presencia tejido pancreático ectópico es rara, debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de lesiones de la mucosa gástrica. Ante posibilidad de complicaciones y malignidad, el tratamiento de la elección es la exéresis quirúrgica.

P982

CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS CON ALERGIA ALIMENTARIA.

Justo Valverde Fernández[1], Soledad Cabrera Jiménez[2], María Inmaculada Juguera Rodríguez[1], Mª Carmen Rivero de la Rosa[1], Manuel García Martín[1] y Federico Argüelles Martín[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla y [2]Psico-as, Centro Integral de Psicología, Sevilla

Objetivos: Conocer la calidad de vida de los niños con alergia alimentaria de nuestro centro, mediante la adaptación al español de un cuestionario validado en inglés. Correlacionar los resultados con las características epidemiológicas y clínicas de dichos pacientes.

Material y métodos: Se trata de un estudio descriptivo y transversal. La muestra está formada por los niños con alergia alimentaria que acudieron a nuestra consulta entre septiembre´09 y septiembre´10. El cuestionario FAQLQ-PF (Food Allergy Quality of Life Questionnaire-

Parent form) se aplicó a los padres mediante entrevista telefónica. Dicho cuestionario fue adaptado al español por un grupo formado por médicos, traductor y psicólogo. El análisis estadístico se realizó mediante el programa SPSS 15.0

Resultados: De los 120 niños con alergia alimentaria, un total de 80 completaron el estudio. El análisis de la calidad de vida se dividió en tres dimensiones con el siguiente resultado: impacto emocional escaso (47,8%), ansiedad ante los alimentos moderada (32,1%) y escasas limitaciones sociales (46,5%). En general, la calidad de vida de los niños estaba afectada de manera moderada. Las características epidemiológicas y clínicas de nuestra muestra resultaron muy similares a las publicadas en la literatura. En el análisis correlacional destacó que la calidad de vida empeora cuanto mayor es la edad del paciente, cuando su diagnóstico es más tardío y a los 2 años de evolución de la enfermedad. También presentan peor calidad de vida aquellos niños que han sufrido una reacción anafiláctica. Sin embargo, otras variables como alimentos a los que se es alérgico o clínica del paciente, no parecían afectar a la calidad de vida de manera significativa.

Conclusiones: Al contrario que otras enfermedades crónicas, la alergia alimentaria no posee ningún cuestionario en español que valore la calidad de vida de estos pacientes. Esto nos aportaría información complementaria para la toma de decisiones clínicas, sobre todo cuando hay alternativas terapéuticas, valorando la relación coste-beneficio. Este trabajo ha conseguido hacer una primera aproximación al estudio de la calidad de vida en pacientes con alergia alimentaria, creando la necesidad de realizar ensayos experimentales y correlacionales que permitan la validación de un cuestionario en español, de gran interés para la práctica clínica diaria.

P983

COLELITIASIS E HIPERTRANSAMINASEMIA SEVERA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

Elisa Gutiérrez Moreno[1], Miriam Blanco Rodríguez[1], Paula Fernández Deschamps[1], Mª Luisa Sanz Calvo[1], Natalia Cerdeira Barreiro[1] y Lara Babín López[1]

[1]Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Introducción: La colelitiasis es una patología que puede dar lugar a manifestaciones diversas e incluso puede ser un hallazgo casual.

Su incidencia en pediatría es muy baja y, aunque con frecuencia se asocia a hipertransaminasemia, ésta suele ser de escasa cuantía.

Caso clínico 1: Mujer de 13 años con esferocitosis congénita que consultó en urgencias por ictericia progresiva de 24 horas de evolución, dolor abdominal cólico brusco que cedió en 8 horas, coluria y diarrea. Afebril. Exploración física: marcada ictericia cutáneo-mucosa y esplenomegalia a 6 cm del reborde costal, sin hepatomegalia. Pruebas complementarias: GPT 731 UI/l con bilirrubina total 27 mg/dl, coagulación y amilasa normales. Evolución: sospechándose un cólico biliar se realizó una ecografía abdominal sin observarse colelitiasis. Se hizo estudio de hepatitis descartándose causa infecciosa, metabólica, tóxica y autoinmune. Tras 36 horas del ingreso la GPT descendió a la mitad y la bilirrubina a 5.7 mg/dl. Se repitió la ecografía a los 3 días, evidenciándose un cálculo en el cuello de la vesícula biliar. La evolución fue favorable y se realizó colecistectomía y esplenectomia.

Caso clínico 2: Varón de 16 años con obesidad e hipotiroidismo primario, que consultó por dolor epigástrico y en hipocondrio derecho de 4 meses de evolución, asociado a ictericia y coluria en las últimas 24 horas. Afebril . Exploración física: hepatomegalia dolorosa de 2 cm y leve ictericia conjuntival. Pruebas complementarias: GPT 905 UI/l con bilirrubina total de 1,5 mg/d, amilasa y coagulación normales. La ecografía de urgencias fue normal. Se hizo estudio de hepatitis igual que en el caso previo, sin encontrarse la etiología. Evolución: tras 48 horas se repitió la ecografía abdominal encontrándose colelitiasis múltiple. La evolución clínica y analítica fue también favorable, con descenso de GPT a la tercera parte en 48 horas y desaparición del dolor.

Comentarios: La ecografía abdominal es una prueba no invasiva y de fácil acceso, con una sensibilidad del 60% hasta casi el 100% para la detección de la litiasis biliar. Por ello, es fundamental emplearla de forma seriada en aquellos casos con una alta sospecha diagnóstica. La colelitiasis puede ser causa de hipertransaminasemia elevada y siempre se debe considerar en el diagnóstico diferencial de la misma.

P984

VÓMITOS COMO PRESENTACIÓN MENOS FRECUENTE DE ESOFAGITIS EOSINOFILICA.

Aina María Aguiló Sabaté[1], Pere Genaró Jornet[1], Adelaida Cardona Barberán[1], Antonio Sorni Hubrecht[1], Neus Rodríguez Zaragoza[1] y Laura Cuesta Herraiz[1]

[1]Hospital de Tortosa Verge de la Cinta, Tortosa (Tarragona)

Introducción: La esofagitis eosinofilica aparece entre 0,8 y 4,3 casos/diez mil niños. La edad media de presentación es de 7-10 años. Aportamos el caso de un lactante de 15 meses junto con revisión de la literatura.

Observación: Lactante de 15 meses ingresa por vómitos postpandriales de 2 meses de evolución. Sin otra simptomatologia. Alimentación correcta según edad. Buen desarrollo ponderoesatutaral. Antecedentes maternos de atopia. Exploración física normal. Exploraciones complementarias: prick test positivo a: huevo, leche de vaca, conejo, pollo, cacahuete, pistacho, garbanzo, lenteja, maíz, avena, besugo. Análisis de sangre: IgE totales 766UI/ml, IgE especifica positiva confirma el prick test; anemia ferropénica; fibrogastroscopia se observa inflamación lamina propia, con biopsia infiltrado eosinofilico >15 por campo, compatible con esofagitis y gastritis eosinofilica; ecografía abdominal normal. Ph metría negativa. Se inicia dieta con exclusión de alimentos citados e fluticasona tópica con mejoría clínica.

Comentarios: Ante un lactante con vómitos es importante un diagnostico diferencial con gastroenteritis aguda, infección de orina, RGE, obstrucción intestinal, intoxicaciones, enfermedades neurológicas. La esofagitis eosinofilica es una enfermedad inmunomediada, caracterizada por síntomas gastrointestinales e infiltrado eosinofilico en mucosa esofágica. Mas frecuente en niños y adultos jóvenes con historia familiar o personal de alergias alimentarias. Se presenta como nauseas y vómitos con dolor abdominal en niños y como disfagia y impactacion del alimento en adultos siendo más frecuente esta. La endoscopia con biopsia muestra infiltración eosinofilica, sin consenso en el número de eosinofilos por campo, hiperplasia de lamina basal y fibrosis de lamina propia. Es importante el diagnostico diferencial con RGE, pueden coexistir como diferentes patologías o una ser la causa de la otra. La no mejoría con inhibidores de la bomba de protones o Phmetría negativa es necesario para el diagnostico de la enfermedad. No hay consenso en el tratamiento de elección, se ha ensayado: fluticasona, beclometasona tópica, montelukast, prednisona oral o inmunosupresores y la dieta de exclusión. Se recomienda controles con endoscopia con biopsia para evaluar la respuesta al tratamiento.

P985

DÉFICIT CONGÉNITO DE SACARASA-ISOMALTASA COMO CAUSA DE DIARREA CRÓNICA.

Verónica García González[1], Elena María Balmaseda Serrano[1], Antonio Javier Cepillo Boluda[1], Arancha Rubio Ruiz[1], Mª Socorro Hoyos Vázquez[1] y Ana María Correas Sánchez[1

[1]Complejo Hospitalario Universitario, Albacete

Objetivos: Valorar en 4 pacientes con diagnóstico de déficit congénito de sacarasa-isomaltasa(DCSI) las características clínicas del debut,diagnósticos excluidos y evolución tras inicio del tratamiento adecuado.

Material y métodos: Describimos 4 pacientes diagnosticados de DCSI,estudiados por diarrea crónica en la Consulta de Gastroenterología Pediátrica de enero de 2009 a diciembre de 2010.Se valoró sexo,edad al diagnóstico,tipo de sintomatología,estudios complementarios realizados,diagnósticos diferenciales planteados.

Resultados: Los casos estudiados corresponden a 2 varones y 2 mujeres.Las edades al diagnóstico fueron 18 meses,3 años,4 años y 10 meses,y 6 años.El inicio de la clínica era referida desde el inicio de la alimentación complementaria.Los síntomas que presentaban eran diarrea(entre 3-4 deposiciones al día,líquidas,amarillentas,explosivas y ácidas,con eritema perianal;sin sangre ni moco) y distensión abdominal,sin repercusión podero-estatural.No remisión de la clínica a pesar de exclusión de la lactosa de la dieta.Los exámenes realizados:hemograma, bioquímica con perfil renal,hepático,lipídico y ferrocinética;proteinograma,inmunoglobulinas,hormonas tiroideas,anticuerpos antitransglutaminasa tisular IgA,coprocultivo,virus y parásitos en heces,macro/micro de heces y test del sudor,resultaron negativos.Excluidas infecciones,enteropatía alérgica,hipertiroidismo,celiaquía,fibrosis quística y enfermedad inflamatoria intestinal,se realizó endoscopia digestiva superior confirmándose la reducida actividad de sacarasa(22,7-58 U/g/mín)y maltasa(26-80,7 U/g/mín)en las biopsias de la 2ª porción duodenal.Se instauró dieta exenta en sacarosa,permaneciendo 2 de ellos asintomáticos.Los otros 2 pacientes sólo mejoraron parcialmente, por lo que se decidió tratamiento con suplemento enzimático,Sacrosidasa,con remisión de la clínica en 1 caso;el otro se encuentra pendiente de ver evolución.

Conclusiones: El DCSI es un raro defecto congénito del metabolismo de malabsorción de hidratos de carbono.Debemos pensar en él ante una diarrea crónica o intermitente,de características malabsortivas,con clínica de intolerancia múltiple alimentaria sin sensibilización comprobada,sobre todo si coincide con la introducción de la alimentación complementaria,una vez descartadas las causas más frecuentes.

P986

ENFERMEDAD POR REFLUJO GASTROESOFÁGICO ASOCIADA A SÍNTOMAS RESPIRATORIOS.

Arancha Rubio Ruiz[1], Elena María Balmaseda Serrano[1], Mª Carmen Escudero Cantó[1], Isabel Cuartero del Pozo[1], María Terrasa Nebot[1], Antonio Javier Cepillo Boluda[1], Verónica García González[1] y Mª Socorro Hoyos Vázquez[1]

[1]Complejo Hospitalario Universitario, Albacete

Objetivos: Conocer las características de pacientes diagnosticados, en la Consulta de Gastroenterología Pediátrica, de enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) y que fueron derivados desde Neumología Infantil durante el 2010.

Métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo basado en revisión de historias clínicas de niños derivados de la Consulta de Neumología con sospecha de ERGE por persistencia de síntomas respiratorios a pesar de un tratamiento adecuado,desde enero hasta diciembre de 2010. Se recogieron datos sobre antecedentes personales y familiares, clínica respiratoria y digestiva, pruebas complementarias, tratamiento y evolución clínica.

Resultados: En el año 2010 fueron diagnosticados de ERGE en la Consulta de Gastroenterología Pediátrica 41 niños,10 derivados desde la Consulta de Neumología por persistencia de clínica respiratoria a pesar de un tratamiento correcto.El 70% varones. Edad media 5años y 3meses (rango 5meses-12años).Antecedentes personales:hiperreactividad bronquial/asma 50%,laringitis/malacia 40%,tos crónica 10%.En el 30% existían antecedentes familiares de asma y en ninguno antecedentes digestivos.Clínica respiratoria:crisis broncoobstructivas 40%,laringitis 30%,tos crónica 20%,estridor 10%. La mitad refería clínica digestiva:30% vómitos;20% regurgitaciones y atragantamiento;10% dolor abdominal,epigastralgia,pirosis y dolor retroesternal.A todos desde la Consulta de Neumología se les realizaron pruebas complementarias incluyendo tránsito digestivo superior (TDS) 60%,pHmetría 30% y/o fibrobroncoscopia 50%.Resultados: 4 hernias de hiato (TDS) y 6 RGE (2 en pHmetría,4 en fibrobroncoscopia).Todos los pacientes recibieron tratamiento con omeprazol, el 80% iniciado desde la Consulta de Neumología y el 20% restante desde la Consulta de Gastroenterología.Hubo mejoría clínica con desaparición de síntomas respiratorios en el 90% y digestivos en el 100%.

Conclusiones: Los síntomas respiratorios persistentes en pacientes con un tratamiento correcto deben hacernos pensar en la posibilidad de la existencia de una ERGE,aunque no existan síntomas digestivos asociados (ERGE atípico).En nuestro estudio,al igual que en la literatura,el tratamiento específico de la ERGE con inhibidores de la bomba de protones mejora e incluso elimina la clínica respiratoria en un porcentaje elevado de los casos.

P987

FORMAS DE PRESENTACIÓN POCO COMUNES DE LA ENFERMEDAD DE CROHN.

Elena Codina Sampera[1], Miriam Fernández Mateo[1], Claudia Coderch Ciurans[1], Silvia Yévenes Ruiz[1], Josep Quilis Esquerra[1] y María Socorro Uriz Urzainqui[1]

[1]Consorci Sanitari de Terrassa, Terrassa (Barcelona)

Objetivos: La Enfermedad de Crohn (EC) suele debutar de forma insidiosa y con diversas formas de presentación, hechos que dificultan y pueden retrasar su confirmación diagnóstica. Se presentan dos casos de EC con debut infrecuente: uno con hipoalbuminemia y otro con masa abdominal palpable.

Casos clínicos: El primer caso es el de un niño de 11 años que, sin presentar previamente clínica intestinal, acude a urgencias por un cuadro de abdomen agudo. Se orienta como posible apendicitis aguda perforada y se interviene de urgencias. Analíticamente, se encuentra de forma casual una hipoalbuminemia sin proteinuría orientándose como posible enteropatía pierde proteínas. En controles ambulatorios posteriores persiste la hipoalbuminemia (sin edemas) con marcado estancamiento ponderal. Seis meses después, reacude a urgencias por rectorragias y dolor abdominal. Ante la sospecha de enfermedad inflamatoria intestinal se realiza RM entérica y colonoscopia que confirman el diagnóstico de EC.

El segundo caso es un adolescente de 14 años que acude a urgencias por dolor abdominal intermitente de 3 meses de evolución, con leve estreñimiento. Se había realizado de manera ambulatoria una ecografía el inicio del cuadro, informada como normal En la exploración física, se detecta una masa abdominal en fosa ilíaca derecha. Dentro de los estudios practicados, se realiza RM entérica y colonoscopia que confirman también el diagnóstico de EC.

Resultados: La EC presenta una incidencia anual de 0,2-8,5/100.000, la cuál ha aumentado significativamente en los últimos años. Entre 25-30% de los pacientes diagnosticados son menores de 20 años. La clínica de presentación más frecuente es el dolor abdominal, diarrea, pérdida de peso, hematoquezia y estancamiento ponderal. Es característico el curso insidioso de esta entidad por lo el tiempo que transcurre desde el inicio de los síntomas hasta su diagnóstico varía entre 1-3 años.

Conclusiones: Creemos interesante presentar estos dos casos de EC de presentación inicial poco habitual; el primero por su escasa clínica digestiva, siendo el signo guía la hipoalbuminemia mantenida, y el segundo por la presencia de una masa palpable a nivel abdominal. La EC es una entidad a tener presente como diagnóstico diferencial en un amplio abanico de manifestaciones clínicas.

P988

LITIASIS BILIAR EN LA INFANCIA. NUESTRA EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS DOCE AÑOS.

Rebeca Martin Fernandez[1], Mª José López Rodríguez[1], Patricia Barros García[1], Yolanda Castaño Muñoz[1], Ana Izquierdo Martín[1], Antonio Polo Antúnez[1], Ofelia Fernández de la Cruz[1], Pedro Javier García Cuesta[1], Javier Remedios Muro[1] y Francisco Romero[1]

[1]Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

Objetivo: Revisión de nuestra experiencia y casuística en nuestra área en los últimos doce años. Antecedentes: La Litiasis biliar (LB) se define como la presencia de cálculos en la vía biliar. Es poco frecuente en la edad pediátrica, afectando a cualquier edad y sexo. La mayoría es de etiología idiopática. Predominan los cálculos pigmentarios. La forma de presentación más frecuente es asintomática. El hallazgo casual mediante ecografía abdominal es la principal forma diagnóstica. El único tratamiento definitivo: la cirugía.

Material y métodos: Estudio retrospectiva de pacientes diagnosticados de LB en los últimos 12 años,atendiendo a: edad del diagnóstico, antecedentes familiares de LB, factores de riesgo, clínica, forma diagnóstica, evolución y tratamiento. Resultados:La edad media al diagnóstico fue de 6 años y 3 meses (5meses-14 años). Sexos: 15 niños y 12 niñas. Antecedentes familiares: 14 pacientes (6 en rama paterna, 7 en rama materna).

Factores de riesgo asociados: obesidad 22,2%, hipercolesterolemia 7,4%, ictericia neonatal no isoinmune 7,4%, enfermedad de Down 3,7%, prematuridad y nutrición parenteral 3,7%, enfermedades asociadas: Enfermedad Celiaca en el 7,4%. Hallazgos, el 33,3% estaba en seguimiento por infecciones de repetición del tracto urinario y el 3,7% por Glucosuria renal. Características de los cálculos: el 18,5% fueron cálculos radiopacos. El 59% litiasis múltiple, el 25,9 % litiasis biliar única. Barro biliar en el 7,4% y,en el 11,1% microlitiasis. La localización más frecuente: infundibular.

Clínica: asintomáticos el 59%, abdominalgia inespecífica el 33%, clínica sugerente de cólico biliar 7,4%. Diagnóstico: el 18,5% por radiografía de abdomen, el 81,5% mediante ecografía abdominal. Actitud:11 pacientes recibieron tratamiento con ácido ursodesoxicólico un tiempo medio de 12 meses, sin eficacia en niguno y con mala tolerancia en dos. El tratamiento quirúrgico se realizó en 3 pacientes en edades no pediátricas. En el resto, se realizó control anual clínico-ecográfico.

Conclusiones: La LB constituye un hallazgo de frecuencia creciente. La ecografía abdominal constituye la principal herramienta en el diagnóstico y seguimiento. Dado que la mayoría se encuentran asintomáticos, el seguimiento con controles clínicos-ecográficos parece la actitud más recomendable.

P989

HERNIA DIAFRAGMÁTICA DE PRESENTACIÓN TARDÍA.

Cristina Serrano Riolobos[1], María Teresa Fernández Soria[1] y Raquel Mata Fernández[1]

[1]Fundación Hospital Alcorcón, Alcorcón (Madrid)

Introducción: La hernia diafragmática es un defecto congénito que se produce en 1 de cada 4.000 recién nacidos vivos. En el 70 % de los casos se localiza en el diafragma izquierdo, en la parte posterior (foramen de Bochdalek), el 15 % en el lado derecho y el 5 % son bilaterales. Generalmente se manifiesta en las primeras horas de vida por insuficiencia respiratoria severa con alta mortalidad secundaria a hipoplasia e hipertensión pulmonar. Su diagnóstico es excepcional en el adulto.

Caso clínico: Niño de 7 años con antecedentes de episodios de dolor abdominal recurrente. Acude a Urgencias por dolor abdominal periumbilical tipo cólico, vómitos frecuentes, sin fiebre ni diarrea y con exploración física a su llegada normal, sin signos de abdomen agudo. Se deja a dieta absoluta, con fluidoterapia y Ondansetrón intravenosos. Se solicita analítica (leucocitosis con desviación izquierda, sin otras alteraciones) y ecografía abdominal (estómago distendido, lleno de líquido libre). Por persistencia de los vómitos se decide ingreso. Se reexplora por empeoramiento clínico significativo, objetivándose disminución del murmullo vesicular en hemitórax izquierdo e hipoventilación en su base. La radiografía de tórax presenta una ocupación de hemitórax izquierdo con cavidad redondeada sugestiva de cavidad gástrica, con desplazamiento del mediastino hacia la derecha. El diagnostico se confirma con un TAC toraco-abdominal donde se observan múltiples vísceras en cavidad torácica con gran distensión del estómago, probablemente secundaria a torsión o volvulación en la transición antro-duodenal, hallazgos compatibles con hernia diafragmática de Bochdalek. Se traslada a Cirugía Pediátrica para corrección del material herniado con buena evolución posterior del paciente, sin secuelas.

Discusión: La hernia diafragmática congénita tiene una incidencia baja y es infrecuente encontrársela a edades más tardías, donde generalmente se presenta como hallazgo incidental o como síntomas digestivos secundarios a encarcelación o estrangulación. El dolor abdominal es un síntoma muy frecuente pero a la vez inespecífico y, aunque la mayoría de las veces refleja patología digestiva, otras puede ser síntoma centinela de patología en otros órganos, de ahí la importancia de realizar siempre una exploración física generalizada en todo paciente con dolor abdominal.

P990

REVISIÓN CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICA DE LOS INGRESOS POR GASTROENTERITIS POR ROTAVIRUS EN LOS ÚLTIMOS 6 AÑOS.

Patricia García Saseta[1], Elsa Izquierdo Herrero[1], Patricia Cobreros García[1], Inés Alía Arroyo[1], Rebeca Garrote Molpeceres[1] y Pilar Solís Sánchez[1]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid

Introducción: La gastroenteritis aguda es una de las enfermedades infecciosas más frecuentes y de mayor demanda de atención sanitaria en pediatría siendo el Rotavirus el agente más frecuente en los niños que precisan hospitalización y el principal causante de diarreas nosocomiales.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo desarrollado a través de la revisión de las historias clínicas de los pacientes menores de 14 años, ingresados con el diagnóstico de gastroenteritis aguda por Rotavirus, durante el periodo comprendido entre enero de 2005 y diciembre de 2010. Las variables analizadas fueron datos de filiación, días de hospitalización, ambiente epidémico, infección nosocomial, estado de vacunación, otros diagnósticos al alta, sintomatología, datos analíticos y microbiológicos, pruebas complementarias y tratamientos.

Resultados: Se registraron 316 pacientes con el diagnóstico de gastroenteritis por Rotavirus. La infección fue más frecuente en varones (1:1,4) con una edad media de 15,5 meses, un 86% de la muestra pertenecen al grupo de pacientes de 0 a 2 años de edad. La duración

media de la hospitalización fue de 4,4 días. Sólo 5 de los pacientes estaban vacunados contra el Rotavirus. Los meses de mayor incidencia global fueron de noviembre a febrero, observándose una disminución de los casos en los últimos 3 años de estudio, un 72% de la muestra corresponde al primer trienio. En el 75% de nuestra población de estudio al diagnóstico existía fiebre, y en el 98% vómitos y/o diarrea. En más del 20% de los pacientes se asocia a infecciones respiratorias y otitis media aguda. En 21 casos se asoció a otras coinfecciones, siendo la más frecuente con Campylobacter(14 casos). Como técnicas de rehidratación se emplearon nutrición enteral a débito continuo(29,1%), sueroterapia(41,4%), ambos(25%) y oral(4,4%), existiendo diferencias significativas en cuanto a días de estancia hospitalaria (4,9; 3,8; 5,7 y 3,8 respectivamente).

Conclusiones: Las gastroenteritis por Rotavirus afectan sobre todo a varones con una edad media de 15 meses. Tienen un claro predominio estacional y suponen un motivo de ingreso frecuente en la edad pediátrica generando un impacto socio-sanitario que podría reducirse con la administración de la vacuna específica entre los 2 y 6 meses.

P991

ESPLENOMEGALIA SEVERA COMO MANIFESTACIÓN DE MALFORMACIÓN VASCULAR.

Lourdes Ceán Cabrera[1], Marta Ballbè Blasi[1], Laura Andújar Rodríguez[1], Joaquín García Serra[1], Elisa Climent Forner[1] y Fernando Vargas Torcal[1]

[1]Hospital General Universitario de Elche, Elche/Elx (Alicante)

Introducción: El síndrome de Budd-Chiari es el resultado de la obstrucción del drenaje venoso hepático localizada en cualquier localización comprendida entre las vénulas hepáticas (enfermedad veno-oclusiva) y la aurícula derecha. Puede presentarse de forma tanto aguda, subaguda o crónica, siendo rara su presentación en niños.

Caso clínico: Se trata de un varón de 10 años de edad que ingresa por hepatoesplenomegalia, fiebre y disminución de las tres series hematopoyéticas en sangre periférica. En sus antecedentes personales destaca haber sido diagnosticado de déficit de factor V y haber presentado 2 episodios de Mononucleosis infecciosa en los últimos 5 años, no refiriendo otros antecedentes de interés. A la exploración física destaca buen estado general con correcta hidratación de piel y mucosas e importante palidez cutáneo mucosa, sin exantemas. Presentaba adenopatías laterocervicales e inguinales pequeñas y rodaderas. El abdomen era blando y depresible con esplenomegalia dura de 9 cm que rebasa la línea media y hepatomegalia de 3 cm a expensas de lóbulo izquierdo, sin presencia de vasos colaterales. El resto del examen fue anodino. En las pruebas complementarias se objetivó alteración de las tres series hematopoyéticas en el hemograma. En la bioquímica sanguínea presentaba transaminasas, LDH, PCR e Inmunoglobulinas, ceruloplasmina y cupremia normales con GGT 157. ANA: negativos. Las pruebas de coagulación fueron normales, salvo Quick 56. La morfología de sangre periférica y el estudio de médula ósea sugerían proceso reactivo crónico. No se observaron hemoparásitos ni células ajenas a la médula ósea. Fondo de ojo: normal. La serología para virus fue negativa (excepto EBV y CMV inmunes) así como para paludismo y Leishmania. En la ecografía abdominal se observó hepatomegalia de 18 cm con estructura heterogénea, sin lesiones focales, con suprahepática media dilatada y tortuosa y derecha filiforme (probable malformación congénita). Vena porta normal. Esplenomegalia homogénea (17cm), sin evidencia de lesiones focales. Estos hallazgos fueron confirmados por TAC abdominal con contraste, siendo compatibles con Sme. de Budd-Chiari crónico.

Discusión: El caso que presentamos representa una patología poco frecuente en la infancia pero con alta morbimortalidad. El transplante hepático se reserva para los casos evolucionados con cirrosis hepática.

P992

INDICACIONES DE GASTROSCOPIA DIAGNOSTICA EN SERVICIO DE PEDIATRÍA DE HOSPITAL DE NIVEL 2.

Juan Manuel Bartolomé Porro[1], Mª Teresa Cantero Tejedor[1], María de la Cruz González Torroglosa[1], Francisco Igea Arisqueta[1], Mª Pilar Moreno López[1], Mª Antonia García Castro[1], Lucía Pérez Gallego[1], Gema Rubiera Pérez[1], Alfonso Peña Valenceja[1] y Jesús M. Andrés de Llano[1]

[1]Complejo Asistencial, Palencia

Introducción: La endoscopia digestiva diagnóstica es una prueba rápida y segura que puede realizarse en un Servicio de Pediatría de un H. de nivel 2 de forma eficaz y con mínimas complicaciones en pacientes sin patología de grave de base bajo sedación con propofol.

Objetivo: Determinar el número de exploraciones realizadas desde la puesta en marcha del programa en Mayo 2007 hasta Diciembre 2010. Evaluar sus indicaciones así como los hallazgos endoscópicos y de anatomía patológica.

Material y métodos: Cohorte retrospectivo de todas las endoscopias digestivas diagnósticas realizadas S. de Pediatría en ese período de tiempo.

Resultados: Se realizaron en ese período de tiempo 87 exploraciones en 80 pacientes. 43 se realizaron en niños y 44 en niñas. La edad media fue de 8,9 años +- 4,2, rango (1,4-15,2). El pese medio fue de 35,6 kg +- 18,8, rango (8,9-80). Las indicaciones más frecuentes fueron sospecha de enfermedad celiaca y abdominalgia/epigastralgia con un 38% cada una. Disfagia en un 9%, sospecha de enfermedad por reflujo gastro-esofágico en 8%, hemorragia digestiva en un 6% y sospecha de varices esofágicas por hipertensión portal en un 1%.

Se recogieron muestras para anatomía patológica en 73 procedimientos (84%). La biopsia fue normal en un 28%, atrofia vellositaria compatible con enfermedad celiaca un 36%, esofagitis 9%, gastritis crónica 9% y úlcera duodenal 2%.

En 30 pacientes se recogió muestra para cultivo de H. Pylori resultando positivo en 12 lo que supone el 40% de las muestras.

No se registró ninguna complicación grave derivada del procedimiento o de la sedación.

Conclusiones: La endoscopia digestiva pediátrica es una técnica que puede realizarse en un S. de Pediatría de H. de nivel 2 sin complicaciones importantes.

Las principales indicaciones son la sospecha de enfermedad celiaca y la abdominalgia/epigastralgia.

P993

HIPERFOFOSFATASEMIA TRANSITORIA DE LA INFANCIA: A PROPÓSITO DE 2 CASOS.

Goizalde López Santamaría[1], Isabel Vidaurrazaga Herrán[1], Daniel Jiménez-Villarreal[1], Miguel Ángel Guiu Solano[1], Agustín Rodríguez Ortiz[1] y Aurora Ona Ochoa[1]

[1]Hospital Alto Deba, Arrasate/Mondragón (Guipúzcoa)

Objetivos: La hiperfosfatasemia transitoria benigna de la infancia describe un aumento temporal pero significativo de las fosfasas alcalinas séricas en niños y adolescentes, sin enfermedad hepátia u ósea, que se normalizan semanas o meses despues. Presentación de 2 casos coincidentes en el tiempo en una población de 6000 habitantes.

Caso clínico 1: Niño de 2 años y 9 meses que en contexto de fiebre y distensión abdominal se le realiza analitca objetivandose fosfasa alcalina de 5974 U/L con resto de parámetros (bioquimica, perfil he-

pático y hematimetría) normales. Remitido a servicio de urgencias se confirman datos analíticos y se le realiza serie ósea y ecografía abdominal normal. En gamnagrafia solicitada objetiva hipercaptacióne en pie derecho confirmanadose en resonancia magnética quiste unicameral en hueso calcaneo. Se realizó analitica con alfa feto proteina, bHCG, PTH, calcitonina y 25 (OH) vitamina D normal, el analisis de isoenzimas de fosfatasa alcalina en suero mostró un patrón que en niños es compatible con hiperfosfatasemia transitoria de la infancia.

A los 3 meses en control presentaba nivles de fosfatasa alcalina de 166 U/L persistiendo la normalidad en el resto de la analitica.

Caso clínico 2: Niño de 17 meses que en control por diarrea prolongada se le realizó analítica sanguinea presentando niveles de fosfasasa alcalinas de 4100 U/l con resto de parámetros hepáticos y bioquímicos normales. Se le realizó ecografía abdominal sin hallazcos y cultivo de heces y parasitos negativos. A los 3 meses en control analítico se observó una tendencia a la normalidación de los parametros de la fosfasa alcalina (171 U/L).

Conclusiones: La hiperfosfatasemia transitoria de la infancia es una enfermedad autolimita y benigna que se resuelve espontaneasmente. Afecta a los niños (generalmente menores de 5 años)y no presentan evidencia clínica o de laboratorio de trastorno óseo,hepático o endocrino. La elevación de la de fosfatasa alcalina puede ser de 3 a 50 veces al valor normal para su edad y la mayoria de las veces se normalizan antes de los 4 meses de edad. Su etiología es desconocida, pero su hallazgo en el contexto de viriasis respiratorias o gastrointestinales indica una probable etiologia infecciosa.

Conocer la benignidad de esta entidad es determinante para evitar exploraciones complementarias innecesarias en nuestros pacientes.

P994

DOLOR ABDOMINAL FUNCIONAL ASOCIADO A PSICOPATOLOGÍA.

Carla Balcells Esponera[1], Mª Pilar Guallarte Alias[1], Inés Loverdos Eseverri[1], Gemma Pujol Muncunill[1], Natalia Fort[1] y Valentí Pineda Solás[1]

[1]Hospital de Sabadell, Sabadell (Barcelona)

Introducción: Entre un 8% y un 15% de niños en edad escolar refieren dolor abdominal recurrente que sólo se justifica por patología orgánica en un 5-10% de casos. Un alto porcentaje de pacientes afectos de dolor abdominal funcional (DAF) presenta patología psicológica asociada.

Objetivos: Presentar los resultados del protocolo de actuación conjunta de Salud Mental y Gastroenterología Pediátrica de nuestro centro tras un año de su puesta en marcha. Se pretende identificar la presencia de psicopatología asociada a DAF para un mejor abordaje diagnóstico-terapéutico.

Material y métodos: Se incluyeron niños de 4 a 17 años que cumplían criterios de dolor abdominal funcional (según clasificación de Roma III), así como algún factor de riesgo de psicopatología asociada (según protocolo establecido). Tras cumplir estas dos premisas rellenaron tres tests: CBC (psicopatología general), STAIC (ansiedad) y CDI/BDI (depresión). En función de los resultados eran valorados por la psiquiatra de referencia.

Resultados: 10 niñas y 6 niños se incluyeron en el protocolo con edades comprendidas entre 5 y 17 años (media 10.8 años). Los diagnósticos según el tipo de dolor fueron: dolor abdominal funcional (7), dispepsia (6), síndrome intestino irritable [3]. En nueve casos había signos de alarma de organicidad (los más frecuentes vómitos y despertar nocturno). De los 16 niños, en 11 se encontró psicopatología. Los diagnósticos más frecuentes fueron: trastorno de ansiedad generalizada y trastorno de ansiedad social, trastorno adaptativo ansioso-depresivo. Seis han precisado tratamiento farmacológico además del psicológico.

Comentarios: Se halló psicopatología en un alto porcentaje de pacientes que cumplían los criterios de inclusión. La valoración por Salud Mental permitió mejorar su diagnóstico y tratamiento.

P995

SÍNTOMAS DIGESTIVOS Y TRASTORNOS DE SOMATIZACIÓN A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

Zaida Santamarina González[1], Laura del Arco León[1], Patricia del Río Martínez[1], Iñaki Xarles Irastorza Terradillos[1] y Juan Carlos Vitoria Cormenzana[1]

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Sintomas Digestivos y trastornos de somatización a propósito de dos casos.

Los síntomas digestivos constituyen una de las formas más frecuentes de manifestación de los trastornos de somatización. El diagnóstico de estos cuadros es básicamente por exclusión, tras descartarse una causa orgánica. A propósito de esto presentamos 2 casos clínicos:

El primer caso se trata de una niña de 10 años con episodios de dolor abdominal de varios meses de evolución que limitan su actividad diaria. No presentaba otros síntomas. Como antecedentes familiares destaca un hermano mayor con enfermedad de Crohn. La exploración física y las pruebas complementarias realizadas (analíticas, cultivos, ecografía y TAC) fueron normales. Se realiza valoración psicológica, que diagnostica de rasgos obsesivos de personalidad con problemática familiar. Se ensaya administración de placebo con consentimiento familiar, remitiendo el cuadro, por lo que se inicia tratamiento con psicoterapia.

El segundo caso, se trata de una niña de 13 años con dolor abdominal epigástrico, pirosis y sensación de reflujo de dos semanas de evolución que no mejoraba con inhibidores de la bomba de protones. Fue intervenida de funduplicatura de Nissen a los 4 años de edad por reflujo gastroesofágico asociado a hernia de hiato. Se comprueba el buen funcionamiento de la técnica antirreflujo y se descartan otras patologías (tránsito digestivo, ecografía abdominal, pHmetría, test de urea marcada, endoscopia digestiva alta: normales). Rehistoriando a la paciente se constatan problemas de acoso escolar, con repercusión familiar e ideas autolíticas, por lo que se deriva a psiquiatría quien la diagnostica de ansiedad generalizada con somatización. Se establece psicoterapia remitiendo los síntomas.

En conclusión, el diagnóstico de estos cuadros puede suponer un reto para el pediatra. Es importante realizar una historia clínica detallada, una exploración física minuciosa y aquellas pruebas complementarias que permitan descartar una patología orgánica. Una vez descartada esta, se debe tener en mente siempre la relación entre algunos síntomas digestivos con trastornos psicológicos y evitar de esta forma exploraciones innecesarias y la cronificación del trastorno.

P996

ENFERMEDAD AUTOINMUNE DE EXPRESIÓN MULTIORGÁNICA.

Izaskun Anguiano San Juan[1], Iratxe Uriaguereca Odriozola[1], Itsaso Rajado Olalde[1], Naroa Peris Serrano[1], Helena Lorenzo Garrido[1] y Emilio Martín Bejarano[1]

[1]Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya)

Introducción: Las enfermedades autoinmunes son trastornos que aparecen cuando el organismo desarrolla una respuesta inmune inadecuada contra sus propios órganos o tejidos. La patogenia está me-

diada por un trastorno de la inmunorregulación en la que participa la susceptibilidad genética individual que origina la producción de anticuerpos frente a antígenos.

Caso Clínico: Niño de 3 años que diagnosticamos de Enfermedad Celiaca y que asociaba una Diabetes insípida nefrogénica desde los 7 meses. Se encontraba en tratamiento con hidroclorotiazidas y seguía controles en nefrología infantil.

Evolución: Tras el diagnóstico comienza dieta exenta de gluten con evolución favorable. Seis meses después se detecta una hipertransaminasemia asíntomatica por lo que se inicia estudio con todas las pruebas normales. Se realiza biopsia hepática donde se objetiva actividad periportal leve acompañada de fibrosis periductal y fibrosis periportal (estadío II de Batts). La imagen histológica es compatible con Colangitis esclerosante primaria por lo que se inicia tratamiento con ácido ursodesoxicolico durante 6 meses sin respuesta al mismo. Durante el curso evolutivo, comienza con dolor ocular y visión borrosa siendo diagnosticado de uveitis posterior bilateral que es tratada con prednisolona oral apreciándose entonces, disminución del nivel de transaminasas lo que hace replantearse el diagnostico de colangitis esclerosante encuadrandose en ese momento dentro de las hepatitis autoinmunes.

Conclusiones: Los trastornos inmunológicos pueden afectar a diversos órganos. En ocasiones los marcadores de enfermedad autoinmune pueden ser negativos pero hay otros datos que orientan el diagnóstico. No podemos descartar que la Diabetes insípida que presenta el paciente sea también se carácter autoinmune.

P997

DIAGNÓSTICO SIMULTÁNEO DE COLITIS ULCEROSA Y ENFERMEDAD CELÍACA.

Carolina Pérez González[1], Saray Rekarte García[1], Porfirio Fernández González[1], Santiago Jiménez Treviño[1] y Carlos Bousoño García[1]

[1]Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias)

Introducción: Hay indicios de una potencial relación entre Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII) y Enfermedad Celíaca (EC): estudios recientes de cohortes muestran mayor prevalencia de enfermedad inflamatoria intestinal en los pacientes celíacos, que puede ser hasta 10 veces mayor que en los controles. También está descrita una mayor presencia de EC en los pacientes con EII.

Objetivos del estudio: Presentación de un caso de debut de colitis ulcerosa (CU) severa en el que se diagnostica simultáneamente de EC.

Caso clínico: Niña de doce años, estreñida habitual, que consultaba por cuadro de dolor abdominal y diarrea de dos semanas de evolución, consistente en diez-doce deposiciones diarias, con presencia en los últimos días de rectorragias francas. Se acompañaba de pérdida de peso y aftas bucales en la última semana. Excepto por la presencia de las aftas, la exploración física era normal. Tras la realización de endoscopia digestiva alta y colonoscopia compatible con CU, se inició tratamiento con metilprednisolona oral acompañado de mesalazina. Ante la ausencia de mejoría, se pautó metilprednisolona intravenosa. Tras la llegada de la serología de EC positiva, se realizó una biopsia duodenal y se inició dieta exenta en gluten, confirmándose posteriormente la EC con el tipaje HLA y la biopsia duodenal compatible. Ante la persistencia de la corticorresistencia a pesar de tratamiento intravenoso, se inició tratamiento con granulocitoaféresis e infliximab, apreciándose cierta mejoría clínica inicial con posterior empeoramiento. Se pautó entonces ciclosporina intravenosa, de nuevo con escasa mejoría clínica, por lo que finalmente fue candidata a tratamiento quirúrgico (colectomía total con descenso ileal). Actualmente está asintomática continuando con dieta exenta en gluten.

Conclusión: La particularidad de este caso, aparte de recalcar la asociación ya descrita entre EII y EC es el debut simultáneo de ambas entidades, lo cual está muy poco descrito en la literatura en niños.

P998

VARIABILIDAD CLÍNICA DE LA HEPATITIS AUTOINMUNE. REVISIÓN DE TRES CASOS.

Verónica Etayo Etayo[1], Jorge Álvarez García[1], Elena Aznal Sáinz[1], Victoria Díez Bayona[1], Edurne Burguete Archel[1] y Félix Sánchez-Valverde Visus[1]

[1]Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona (Navarra)

Antecedentes y objetivos: La hepatitis autoinmune (HAI) es una hepatopatía de causa desconocida responsable de una destrucción progresiva del parénquima hepático con evolución hacia cirrosis e insuficiencia hepática.

Caso 1: Mujer 14 años procedente Guinea. Diagnosticada en su país a los 12 años de cirrosis hepática con hipertensión portal y varices esofágicas. Historia actual: epistaxis. Analítica: AST: 334U/L; ALT: 269U/L; GGT: 138 U/L; FA: 438 U/L; bilirrubina 2.8mg/dL; directa 1.8mg/dL. Coagulación normal. Serologías virus hepatotropos (VH) negativas. Autoanticuerpos: positividad anti-músculo liso, anti-filamento de actina, anti-SLA. Ecografía: afectación ecogenicidad sin signos de hipertensión portal. Biopsia: cirrosis con actividad. Esofagoscopia: varices grado II. Diagnostico: HAI tipo I. Evolución y tratamiento: prednisona (2mg/Kg) 2 semanas y azatioprina (2mg/kg). A los 2 años de tratamiento positividad de autoanticuerpos y transaminasas.

Caso 2: Varón 2 años. Antecedente de hepatitis tóxica por Equinacea dos meses antes. Historia actual: aumento de transaminasas: AST: 724U/L, ALT: 1271U/L, GGT: 104 U/L. Serologías VH: negativo. Autoanticuerpos: positividad anti-músculo liso. Ecografía: normal. Biopsia: hepatitis periportal, puentes de necrosis. Diagnostico: HAI tipo I. Evolución y tratamiento: prednisona (2mg/Kg) 2 semanas y azatioprina (2mg/kg). Pasados 2 meses analitica normal.

Caso3: Mujer 14 años. Ictericia de piel y mucosas. Analítica: AST 1099U/L; ALT 1076 U/L; GGT 85 U/L; Bili: 6.5mg/dL; directa 5 mg/dL. Serologías VH: negativas. Autoanticuerpos: positividad anti-músculo liso, anti-filamento de actina y ANA. Ecografía: hepatoesplenomegalia, alteración ecogenicidad hepática. Biopsia: hepatitis crónica de interfase. Diagnostico: HAI tipo I. Evolución y tratamiento: prednisona (2mg/kg) 2 semanas y azatioprina (2mg/kg). Pasados 3 meses negatividad de autoanticuerpos, transaminasas aumentadas.

Conclusiones: A pesar de la inespecificidad de los autoanticuerpos en la HAI, su detección puede orientar en el diagnóstico de todo niño con disfunción hepática. La ausencia de datos patognomónicos en el diagnostico de HAI hace necesario valorar parámetros histológicos y analíticos y descartar otras causas de hepatopatía. Destacar la importancia de una buena anamnesis orientada a la toma de fármacos y / o remedios naturales como posibles causas de hepatopatía.

P999

INTOLERANCIA A LA HISTAMINA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

Laia Ferres Ramis[1], Antonio Rosell Camps[1], Andrea Fernández de la Ballina[1] y Joan Figuerola Mulet[1]

[1]Hospital Son Espases, Palma de Mallorca (Baleares)

La intolerancia a la histamina (IH) se produce por un desequilibrio entre la histamina acumulada y su capacidad de degradación. La diamina oxidasa (DAO) es el principal enzima de su metabolismo. La IH está causada por un déficit en su actividad enzimática, de origen genético o adquirido. En estos pacientes, la ingesta de alimentos ricos en his-

tamina y drogas que liberan histamina o bloquean la DAO, pueden desencadenar un cuadro de sintomatología múltiple que imita una reacción alérgica.

Caso 1: Ingresa mujer de 28 meses para estudio de cuadro de 4 meses de evolución consistente en dolor abdominal, vómitos relacionados con la ingesta, irritabilidad, diarrea, pérdida ponderal y episodios de exantema recurrente. Asmática. Se inicia estudio completo de sangre, orina, heces, pruebas de imagen, gastroscopia, biopsia intestinal y pruebas de alergia, sin hallazgos de interés. Se instauró dieta con leche de soja sin zumos ni frutas sin mejoría evidente. A los 35 meses se inició dieta baja en histamina y antihistamínicos con clara mejoría. Se solicitan entonces niveles de DAO con resultado por debajo de normalidad. Se le añadió al tratamiento agente sustitutivo de la DAO.

Caso 2: Mujer de 3 meses visitada por primera vez en consultas por cuadro de escasa ganancia ponderal, regurgitaciones, llanto y diarrea. Madre migraña. Aporta analítica sanguínea básica, estudio de heces, tránsito y RAST a PLV, todo normal. Tratada con hidrolizado de proteínas y ranitidina obtuvo mejoría. Al iniciar alimentación complementaria empeoramiento del cuadro con rechazo de la ingesta, vómitos y erupción pruriginosa perioral que relacionan con distintos alimentos (frutas, verduras, huevo). Pruebas de alergia siempre negativas. A los 21 meses inicia dieta baja en histamina con remisión rápida de la sintomatología. A los 23 meses se solicitan niveles de DAO con resultado por debajo de la normalidad.

Conclusiones:

1) En pacientes con sintomatología típica ante diversos alimentos, alcohol o fármacos, con estudios de alergia negativos y ausencia de otros hallazgos que la justifiquen, la IH debe considerarse.

2) Es preciso un mejor conocimiento de esta entidad para evitar retrasos en el diagnóstico y en la instauración del tratamiento apropiado.
3) El diagnóstico se basa en la clínica ya comentada, la remisión de la misma tras instaurar una dieta libre de histamina y la cuantificación de la DAO.

GENÉTICA Y DISMORFOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P1000

SÍNDROME DE BARTSOCAS - PAPAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Yolianny Mujica López[1], Carlos Pacheco Carrasquero[1] y Omar Suárez Gómez[1]

[1]Hospital Pediátrico Universitario Agustín Zubillaga, Barquisimeto (Lara), Venezuela

El Síndrome de Bartsocas – Papas, descrito en 1972, es de etiología génica, autosómico recesivo, con un riesgo de repetición de 25% para los hermanos de los afectados. La mayoría de casos descritos son de origen mediterráneo y los padres del afectado son consanguíneos. Se caracteriza por múltiples malformaciones y su pronóstico es letal.

Se trata de lactante menor de 2 meses de edad, masculino, hijo de padres consanguíneos. Es hospitalizado al nacer por presentar múltiples malformaciones; entre ellas: ausencia de cabello, cejas y pestañas, opacidad corneal en ojo izquierdo, anquiloblefaron,conductos auditivos externos estrechos, ausencia de puente nasal, labio leporino, paladar hendido, hipoplasia mandibular, bridas maxilo-mandibulares, hernia umbilical, micropene, escaso desarrollo de bolsa escrotal, hernia inguinal izquierda, pterigion poplíteo, pie equino varo, sindactilia en manos y pies. Por clínica se diagnostica Síndrome de Bartsocas-Papas. Se realiza: Hematología completa, Química sanguínea, Cultivo de Líquido Cefalorraquídeo, Hemocultivo, Cariotipo en sangre periférica. Imágenes: Estudio Doppler venoso, nasofibroscopia, TAC (Tomografía Axial Computarizada) de cráneo, TAC de macizo facial. Fue valorado por pediatría, foniatría, traumatología, oftalmología, genética, odontopediatría, neuropediatría, otorrinolaringología, cirugía plástica, cirugía general, angiología, anestesiología e infectología. Se administra tratamiento de soporte, nutrición y antibioticoterapia endovenosa. El paciente fallece a los 3 meses y 4 días de edad.

El Síndrome de Bartsocas - Papas es poco frecuente, severo, congénito. Puede ser detectado por ecografía prenatal. Afecta a ambos sexos y la sobrevida es de aproximadamente 6 meses.

Las características clínicas del paciente concordantes con el síndrome son: ausencia de cabello, cejas y pestañas, anquiloblefaron, ausencia de puente nasal, labio leporino, paladar hendido, hipoplasia mandibular, bridas maxilo-mandibulares, micropene, escaso desarrollo de bolsa escrotal, pterigion popliteo, pie equino varo, sindactilia en manos y pies. Los hallazgos que difieren fueron opacidad corneal, conductos auditivos externos estrechos y hernia umbilical.

No existe un tratamiento específico y se recomienda el adecuado control prenatal y genético en las parejas.

P1001

ICTIOSIS RECESIVA LIGADA AL CROMOSOMA X: PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Cristina Duque Sánchez[1], María Torres Rico[1], Ana María Prieto del Prado[1] y José Bernabeu Wittel[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La ictiosis ligada al X es un trastorno recesivo ligado al cromosoma X, afectando por tanto sólo a varones. Aparece después del nacimiento en forma de escamas marrones y adhesivas, con afectación generalizada, que aumentan con la edad. Se debe a una deleción del gen de la sulfatasa esteroidea. Tiene una incidencia de 1/6000 recién nacidos vivos. Se asocia a alteraciones oculares, criptorquidia, epilepsia, hipertrofia del píloro, etc...

Caso clínico: Paciente de sexo masculino de 21 meses de edad, producto de segunda gestación controlada y nacido por cesárea. Padres y hermanos aparentemente sanos. No consanguinidad. Acude a Consultas de Dermatología Pediátrica de un Hospital de tercer nivel para valoración de lesiones congénitas generalizadas muy pruriginosas estables presentes desde el nacimiento. A la exploración se objetiva piel hiperqueratósica intensamente xerótica en áreas de extensión de tronco y miembros con acentuación en pliegues y queratodermia palmoplantar. No afectación de mucosas ni ungueal. No criptorquidia. Potenciales evocados auditivos y mapa óseo normales. Se realiza biopsia de piel de abdomen con el resultado de hiperqueratosis, presencia de capa granular y leves acantosis e infiltrado linfocitario perivascular superficial. Se establece por tanto, diagnostico clínico-histopatológico de ictiosis ligada al cromosoma X. En tratamiento actualmente con tretinoina tópica y crema queratoreguladora con buena evolución clínica.

Comentarios:

1.- Las claves del diagnóstico histológico en la ictiosis ligada al cromosoma X son la hiperplasia leve y la hiperqueratosis con granulosa normal.

2.- Importancia del diagnóstico diferencial con otras formas de ictiosis.

P1002

ENFERMEDAD DE NIEMANN-PICK. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Ana Maria Albors Fernández[1], Alejandro Fernández Calatayud[1], Marta Sifre Aranda[1], Lidon Lacomba Carratalá[1] y Manuel Oltra Benavent[1]

[1]Hospital de Gandía y Centro Especialidades Francesc de Borja, Gandía (Valencia)

Se presenta el caso de un lactante de 4 meses con hepatomegalia de 7 cm, esplenomegalia de 4 cm, rechazo de la alimentación e involución en el desarrollo psicomotor. Como enfermedad de base hallamos un Niemann-Pick.

Antecedentes personales: comunicación interventricular perimembranosa subaórtica de 4 mm sin repercusión hemodinámica.

Exploración clínica: Escaso panículo adiposo. Soplo 4/6 panfocal sistólico y diastólico con frémito. Auscultación pulmonar: subcrepitantes bibasales. Abdomen: globuloso, hepatomegalia 7 cm, esplenomegalia de 4 cm homogéneas. El análisis sanguíneo nos muestra una alteración de enzimas hepáticos (GOT 554 U/L, GPT: 300 U/L) y alfafetoproteína elevada (494.1ng/mL).

Se realiza serología de virus hepatotropos para descartar etiología vírica que son negativos y un TAC torácico y abdominal para descartar etiología tumoral que es normal.

Impresiona de un deficiente sostén cefálico, se realiza el test de Denver del desarrollo observando un retraso en la adquisición de los ítems motores con pérdida de algunos ya alcanzados. Ante estos hallazgos en un paciente con hepatomegalia y esplenomegalia se solicita estudio de metabolopatías y un fondo de ojo donde informan de una mancha rojo cereza. Con estos datos se solicita estudio de enzimas lisosomales en sangre periférica que nos muestra un déficit de esfingomielinasa diagnosticando al paciente de Niemann-Pick A o B.

El Niemann-Pick es una enfermedad de herencia autosómica recesiva que afecta el gen SMPD1 localizado en el cromosoma 11 que codifica el enzima esfingomielinasa ácida lisosomal. El déficit de este enzima facilita la acumulación de esfingomielina en diferentes tejidos. Se han encontrado unas 100 mutaciones relacionadas con un espectro fenotípico amplio. Actualmente, en nuestro caso, está pendiente del estudio genotípico.

Las formas clínicas principales son: Tipo A: alteración neurológica con muerte durante la infancia. Tipo B: forma de inicio más tardío y de afectación visceral. La muerte se presenta en la adolescencia o en adultos.

Diagnostico: Estudio de déficit enzimático en leucocitos de sangre periférica. Codificación del gen mutado.

El tratamiento es sintomático. En algunos casos se puede realizar transplante de células hematopoyéticas. Se encuentra en estudio la terapia de sustitución del enzima y la terapia génica.

P1003

SÍNDROME POLIMALFORMATIVO: MONOSOMÍA PARCIAL DEL CROMOSOMA 13.

María Celeste Pedregal Solano[1], Elisa García García[1], M. Esther García Rodríguez[1] y Antonio Pérez Sánchez[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Caso Clínico: Mujer de 25 años, que acude a urgencias por parto de inicio espontáneo en gestación no controlada de 31 semanas. Se realiza ecografía urgente diagnosticándose de síndrome polimalformativo severo, con polihidramnios asociado. Se produce parto eutócico y nace prematuro de sexo femenino, con Apgar 4-4-5. Ante la apariencia de anencefalia, se decide la no reanimación y es éxitus a los 50 minutos de vida.

Resultado Necropsia: Talla y peso adecuados a edad gestacional. Probóscide. Microrretrognatia. 2 dientes natales. Meningoencefalocele occipital. Agenesia de bulbos olfatorios. Holoprosencefalia semilobar con hipoplasia y fusión de lóbulos frontales. Agenesia parcial del cuerpo calloso. Hernia diafragmática izquierda. Comunicación interventricular. Hipoplasia de ventrículo izquierdo. Ductus arterioso persistente. Pulmones hipoplásicos de predominio izquierdo. Secuestro pulmonar de 2 x 0.5 en pulmón derecho. Poliesplenia. Agenesia pancreática.

Estudio Citogenetico: Mediante técnica de Hibridación In Situ con Fluorescencia (FISH) utilizando la sonda LSI D13S319 (13q14) SO/ LSI 13q34 SG: Monosomía parcial de cromosoma 13 (en 39/100 células observadas).

Diagnóstico Final: Síndrome polimalformativo con monosomía parcial del cromosoma 13 (mosaicismo).

Discusión: La enfermedad citogenética del cromosoma 13 está representada principalmente por la trisomía 13 descrita por Patau en 1960 y la monosomía 13 parcial, r(13) o 13q-. Característicamente las delecciones distales a q32 conllevan un espectro clínico de malformaciones mayores del SNC y del tubo digestivo. En nuestro caso no se observaron las características alteraciones oculares (retinoblastoma) ni de los pulgares, aunque las malformaciones en SNC fueron extremas, llevando de hecho a la inviabilidad del recién nacido.

P1004

RETRASO PSICOMOTOR E HIPOCOLESTEROLEMIA. SÍNDROME DE SMITH LEMLI OPITZ.

Carla Portela Táboas[1], Noemi Conde Lorenzo[1], Silvia González González[1], Santiago Fernández Cebrián[1], Mª Teresa González López[1] y Federico Martinón Sánchez[1]

[1]Complexo Hospitalario, Ourense

Introducción: El Síndrome de Smith Lemli Opitz es un trastorno de la biosíntesis de colesterol causado por déficit de 7 dehidrocolesterol reductasa que produce un síndrome polimarformativo con retraso mental. Su herencia es autosómica recesiva y la incidencia varía entre 1-15.000/1-60.000 según etnia y zonas geográficas.

Caso clínico: Lactante de 2 meses con historia previa de estenosis pulmonar severa intervenida, disfunción deglutoria, facies dismórfica, disgenesia de cuerpo calloso e hipocolesterolemia.

Presenta adecuada tolerancia a nutrición por sonda nasogástrica, facies característica con microcefalia, frente estrecha, hipertelorismo con epicanto y hendidura palpebral antimongoloide, raíz nasal ancha con narinas antevertidas, orejas de implantación baja con hélix dentado, boca pequeña con comisuras hacia abajo, sindactilia de 2º y 3º dedo de ambos pies e irritabilidad con llanto agudo.

En analítica hipocolesterolemia de 52 mg/dl, así como elevación de 7DH-colesterol (446,7 mmol/l) y 8DH-colesterol (411,1 mmol/l), por lo que se realizó estudio molecular del metabolismo del colesterol en fibroblastos confirmando los resultados.

En estudio genético se detectan las mutaciones p.T93M y p.G410S en el gen de 7-dehidrocolesterol reductasa que confirma el diagnóstico de Síndrome de Smith Lemli Opitz.

Se inició tratamiento con soporte de módulos de colesterol (50 mg/kg) y a los 8 meses presenta colesterol de 120 mg/dl con mejoría parcial del retraso psicomotor.

Conclusión: El colesterol es un lípido presente y necesario para la formación de membranas celulares y precursor de múltiples sustancias. En el Síndrome de Smith Lemli Opitz los niveles plasmáticos están muy disminuídos, afectándose múltiples órganos en período embrionario y fetal, por lo que el inicio del tratamiento con suplemento de colesterol en fases precoces de la vida, mejora el pronóstico de la enfermedad a largo plazo.

P1005

SÍNDROME DE BEUREN-WILLIAMS, ESTUDIO RETROSPECTIVO EN NAVARRA EN LOS ÚLTIMOS 20 AÑOS.

Alba Martínez Ortiz[1], Raquel Urabayen Alberdi[1], Patricia Martínez Olorón[1], Mª Antonia Ramos Arroyo[1], Teodoro Durá Travé[1] y Carlos Romero Ibarra[1]

[1]Hospital Virgen del Camino, Pamplona/Iruña (Navarra)

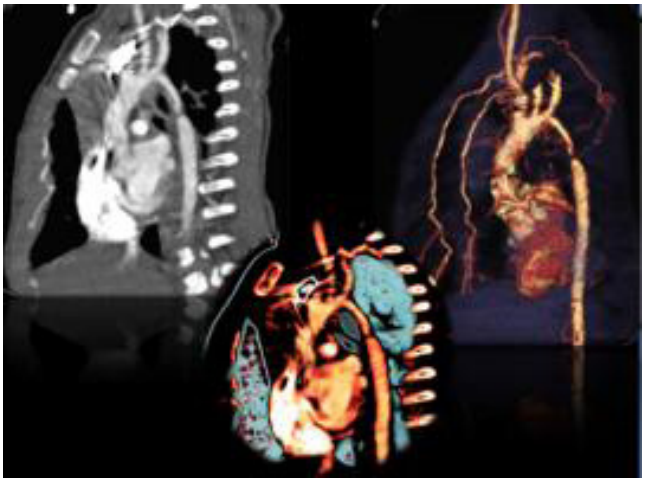
Objetivo: Estudiar la incidencia y manifestaciones clínicas del Síndrome de Beuren-Williams en nuestra comunidad. Para ello se realiza un estudio descriptivo retrospectivo de una serie de siete casos en los últimos veinte años en Navarra.

Material y métodos: Se han seleccionado los siete niños diagnosticados de Beuren-Williams en nuestro hospital desde el año 1990 al 2010 y se han estudiado principalmente desde el punto de vista cardiológico y neurológico, y en segundo lugar, endocrinológico, traumatológico y nefrológico. Los pacientes habían sido remitidos a las consultas de Cardiología y Neurología Infantil para estudio por soplo cardiaco y/o retraso psicomotor.

Resultados: El Síndrome de Beuren-Williams en nuestra comunidad presenta una incidencia aproximada de 1 de cada 15.000 recién nacidos. Las alteraciones detectadas en todos los pacientes fueron: facies peculiar, retraso psicomotor y cardiopatía congénita. La malformación cardiaca más frecuente es la Estenosis Aórtica Supravalvular (70%), aislada (40%) o asociada a otras malformaciones cardiacas (30%). La segunda cardiopatía más frecuente es la Coartación de Aorta (30%). El diagnóstico de las cardiopatías se realizó por ecografía y se confirmó por resonancia magnética. Precisaron cirugía cardiaca un 60% de los pacientes. La evolución ha sido favorable, a excepción de un caso de Coartación de Aorta que falleció durante un cateterismo. Un 60% presenta alteraciones endocrinológicas (30% talla baja y pubertad precoz, 30% hipotiroidismo subclínico). La mayoría de los pacientes presentan alteraciones traumatológicas como hiperlaxitud, hiperlordosis, escoliosis y clinodactilia. Desde el punto de vista nefrológico un 15% presenta hipercalcemia. En todos los casos el estudio citogenético mostró la deleción en el cromosoma 7q11.23.

Conclusiones: Ante un niño con facies peculiar, retraso psicomotor y cardiopatía congénita (especialmente la Estenosis Aórtica Supravalvular) siempre debemos descartar el Síndrome de Beuren-Williams y confirmarlo mediante el estudio genético. Además es importante realizar un estudio y manejo multidisciplinar en estos pacientes.

Título imagen: Coartación de aorta en un lactante con Síndrome de Beuren-Williams



P1006

DUPLICAÇÃO PARCIAL DO BRAÇO LONGO DO CROMOSSOMA 11: CASO CLÍNICO.

Mariana Machado Monteiro da Costa[1], Filipa Raposo[1], Margarida Morais[1], Conceição Correia[1] e Idalina Maciel[1]

[1]ULSAM, Viana do Castelo, Portugal

Introdução: o atraso do desenvolvimento psicomotor (ADPM) pode ter várias etiologias, nomeadamente infecciosas, metabólicas, genéticas e ambientais. A duplicação parcial do cromossoma 11 é uma situação rara com características variáveis de gravidade de atraso de desenvolvimento psicomotor, de fenótipo e de malformações associadas.

Caso Clínico: criança do sexo masculino de 5 anos de idade. De antecedentes pessoais destaca-se refluxo vesico-ureteral bilateral descoberto em contexto de Pielonefrite Aguda aos 15 dias de vida, motivo pelo qual manteve seguimento em consulta de Pediatria. Pais não consanguíneos, antecedentes familiares de ADPM em primo de primeiro grau. Aos 3 anos de idade foi constatado um atraso global de desenvolvimento, fundamentalmente na área da linguagem. Foi orientado para avaliação do desenvolvimento e terapia de fala, foi pedido o rastreio auditivo e oftalmológico que era normal.

Ao exame objectivo com fácies incaracterístico, apenas discreta protusão dos pavilhões auriculares. Foi pedido o cariótipo que revelou uma anomalia estrutural desequilibrada no braço longo do cromossoma 11, interpretada como duplicação parcial deste cromossoma do segmento compreendido entre as bandas 11q22.2 e 11q23.3.

Discussão: apesar de muitas vezes não se conseguir definir com precisão a etiologia do ADPM, com este caso os autores pretendem alertar para a importância da sua investigação etiológica, pois permite estabelecer um plano de orientação e prevenir novos casos. Após o diagnóstico procedeu-se à orientação destes pais para aconselhamento genético e foi pedido o seu cariotipo que está em curso.

P1007

VARIABILIDAD FENOTÍPICA EN LA TRISOMÍA EN MOSAICO DEL CROMOSOMA 18.

Luz María Martínez Pardo [1], Ana Montoro Sánchez[1], Ana Belén Zayas García[1], Estefanía Martín Álvarez[1], María José Granados Prieto[1] y José Luis Barrionuevo Porras[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

La trisomía en mosaico del cromosoma 18 es una entidad poco frecuente y ocurre cuando en el mismo individuo aparecen dos líneas celulares diferentes, una con dos copias y otra con tres copias de dicho cromosoma. Hay pocos casos reportados en la literatura, evidenciándose una gran variabilidad fenotípica. No existe correlación entre el porcentaje de células con trisomía analizadas en cultivo de fibroblastos o leucocitos y el grado de afectación del paciente. Reportamos el caso de una paciente mujer de 7 años y 8 meses con retraso psicomotor y déficit cognitivo moderado, con orientación diagnóstica inicial de S. Smith Magenis.

Antecedentes familiares: padres sanos. No rasgos dismórficos. No antecedentes de consanguinidad, abortos, retraso mental, malformaciones ni epilepsia. Dos hijos sanos.

Antecedentes personales: gestación a los 35 años, embarazo controlado. Parto a término, eutócico. PRN: 3500 gr. Infecciones respiratorias frecuentes. Miopía magna en tratamiento con lentes corectoras. Retraso psicomotor moderado, fundamentalmente del área del lenguaje, en seguimiento desde los 16 meses de vida. Dificultades en el aprendizaje. Trastorno del comportamiento con episodios de agresividad.

Examen físico: P: 31.5Kg (+3DE), talla 131cm (+2DE), PC 51 (-1DE). Rasgos dismórficos de predominio facial: sinofridia leve, hendiduras palpebrales inclinadas hacia arriba, puente nasal y punta nasal anchas. Resto de exploración física sin hallazgos significativos.

Pruebas complementarias: HG, BQ, función tiroidea, aminoácidos en sangre y orina normales. Aumento aislado de ácido láctico y pirúvico. Estudio ORL,TAC craneal y EEG normales. Estudio genético X frágil y Smith- Magenis negativos, CATCH-22 negativo. Cariotipo de alta resolución en cultivo de linfocitos: trisomía 18 en mosaico (11.8% de los 187 núcleos estudiados).

Comentarios: la trisomía del cromosoma 18 en mosaico supone un 5 % de los casos totales de trisomía del 18 y se asocia a una amplia variabilidad en la forma de presentación, lo que hace que sea infradiagnósticada. Estos individuaos parecen tener mayor supervivivencia que las formas completas y pueden tener una capacidad reproductiva normal por lo que es importante el asesoramiento genético.

P1008

SILVER-RUSSEL- A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

Filipa Raposo[1], Margarida Morais[1], Mariana Costa[1], Miguel Salgado[1], Sandrina Martins[1] y Sergio Mendanha[1]

[1]ULSAM, Viana do Castelo, Portugal

Introdução: O Síndrome de Silver-Russel caracteriza-se por restrição de crescimento intra-uterino, má progressão estato-ponderal com perímetro cefálico normal, face triangular (implantação baixa dos pavilhões auriculares, fronte larga e proeminente, cantos da boca voltados para baixo), clinodactilia do 5º dedo das mãos, assimetria corporal e dificuldade na alimentação. Após o nascimento a velocidade de crescimento é normal. A etiologia genética é bastante heterogénea, estando descritos casos de dissomia uniparental do cromossoma 7 e alterações epigenéticas do cromossoma 11p15.5, habitualmente são casos esporádicos

Caso Clínico: Criança do sexo feminino, 6 anos, seguida em consulta externa de Pediatria por má evolução estato-ponderal. Como antecedentes pessoais destaca-se gravidez de 35 semanas com oligoâmnios e restrição de crescimento intra-uterino. Nas consultas de Pediatria realizadas nos 4 primeiros anos de vida, manteve a baixa estatura e o baixo peso, com ganho ponderal superior a 2kg/ano e estatura superior a 4cm/ano, com perímetro cefálico normal. Ao exame objectivo observaram-se as características anteriormente descritas. Foi realizado estudo analítico, com cariótipo 46XX, doseamento de IgF1 e IgFBP3 normal e radiografia do punho com atraso da idade óssea de cerca de 1 ano e meio. A criança foi encaminhada para o Instituto de Genética Médica que confirmou o diagnóstico de Síndrome de Silver-Russel. Em atendimento multidisciplinar por Pediatria Geral, Endocrinologia e Desenvolvimento, apresenta um bom desenvolvimento psico-motor e mantém peso abaixo do percentil 10 e estatura inferior ao percentil 5.

Discussão: O diagnóstico do Síndrome de Silver-Russel, embora seja facilmente reconhecível nos casos em que são reunidas as várias características, torna-se mais difícil nas apresentações mais subtis. O prognóstico vital é relativamente bom, podendo haver dificuldades na aprendizagem, atraso no desenvolvimento psicomotor e geralmente a baixa estatura e o baixo peso mantêm-se na idade adulta. Os autores pretendem com este caso alertar para mais uma causa de restrição de crescimento intra-uterino, com má evolução estato-ponderal.

P1009

SÍNDROME DE MCKUSICK-KAUFMAN. A PROPÓSITO DE 2 CASOS.

Raquel Amo Rodríguez[1], María del Mar Fernández Martínez[1], María del Rosario Jiménez Liria[1], Juan Poveda Fernández[1], Antonio Bonillo Perales[1] y José Espin Gálvez[1]

[1]C.H. Torrecárdenas, Almería

Introduccion: El sindrome de Mckusick-Kaufman se caracteriza por hidrometrocolpos, polidactilia postaxial, y defectos cardiacos en las mujeres y malformaciones genitales, urinarias en los hombres. Tambien se han asociado malformaciones digestivas.

Objetivo: Presentamos 2 pacientes; una mujer con hidrometrocolpos congenito y polidactilia postaxial, ureterohidronefrosis y malformación cardiaca. Su hermano mayor con hexadactilia, defectos cardiacos, y dilatación pielocalicial bilateral.

Casos Clinicos: La primera paciente es prematura, presenta al nacimiento imagen quistica retrovesical que desplaza estructuras intreaperitoneales, se contacta con Cirugía, realizándose sondaje vaginal que evacua hidrometrocolpos con mejoria de la distensión abdominal.

Ambos pacientes presenta hidronefrosis bilateral y defectos del taquique cardiaco. Ningun paciente presentó alteraciones oculares en la actualidad. El estudio genético en la mujer fue negativo, y en el hermano no se realizó. Estan en seguimiento hasta la infancia para descartar síndrome de Bardet-Bield

Discusión: Por su herencia autosomica recesiva, este síndrome presenta un riesgo de recurrencia del 25%, por lo que la advertencia a los padres de la posibilidad de transmisión genética es importante. El diagnostico se basa en los datos clinicos. Mientras algunas mutaciones se asocian con este sindrome, la mayoria de las mutaciones provocan unas de las formas del sindrome de Bardet-Bield(obesidad, retinitis pigmentosa polidactilia...) Este solapamiento de los fenotipos entre sindrome de Mckusick-kaufman y Bardet-Bield, puede llevar a errores diagnosticos

Conclusiones: Todos los niños que se hayan diagnosticado de Mckusick-Kaufman al nacer

deben ser reevaluados para retinitis pigmentosa y otros sintomas del sindrome de Bardet-Bield al final de su infancia. Nuestros pacientes estan aún en seguimiento. Se ha advertido a la familia de la posibilidad de recurrencia.

INFECTOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P1010

REVISIÓN DE FIEBRE SIN FOCO EN MENORES DE 3 MESES.

Ester Cid París[1], María Eliana Rubio Jiménez[1], Nerea López Andrés[1], María Jesús Alija Merillas[1], Gema Arriola Pereda[1], Alfonso Ortigado Matamala[1], Mª Jesús García Mazarío[1] y José María Jiménez Bustos[1]

[1]H.U. Guadalajara, Guadalajara

Antecedentes y objetivos: Evaluar las características de los pacientes menores de 3 meses con síndrome febril sin foco que requirieron ingreso, valorando los criterios de Rochester en el momento de su llegada a urgencias.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo, mediante revisión de informes clínicos de los lactantes ingresados en nuestro hos-

pital durante el año 2010, realizándo el análisis estadístico mediante SPSS 15.0. Resultado: En el periodo de estudio ingresaron 34 lactantes menores de 3 meses con fiebre sin foco. El 64,7% de sexo masculino. Antecedentes personales: parto eutócico en el 61,8%, lactancia materna exclusiva el 41,2%. Calendario vacunal correcto 99%. Ambiente epidémico familiar en 5 casos. Tiempo de evolución de la fiebre inferior a 5 horas en la mitad de los casos, 24 horas de evolución en el 17,6%. Pico febril máximo de 38ºC en 13 de los casos, de 39ºC en 9 casos. Casi la mitad no presentaron fiebre durante el ingreso.

Síntomas asociados: Irritabilidad en un 30%, síntomas catarrales en un 20%. En el 100% de los casos era la primera visita a urgencias por este episodio, derivados por su pediatra el 5%. El tiempo medio de estancia hospitalaria fue de 48 horas en el 41% de los lactantes estudiados. Se realizó hemograma, PCR y hemocultivo en el 97% de los casos, mostrando leucocitosis mayor de 15000 en un 23%, de los cuales un 8,8% asociaba neutrofilia. Se realizó punción lumbar en 7 ocasiones, resultando normal en un 17%, linfocitario en un 3%. El 100% de los hemocultivos fueron estériles, y en el 11,8% der los urocultivos se aisló Escherichia coli. Se administró tratamiento antibiótico empírico en 8 casos. La ampicilina, gentamicina y cefotaxima fueron los más utilizados. Diagnóstico final: 30% fiebre sin foco, 26,5% viriasis, 14,7% pielonefritis, 2 casos de reacción postvacunal, 1 caso de meningitis por enterovirus, 1 caso de gastroenteritis, 1 caso de síndrome mononucleósico. Conclusiones: Ningún paciente con enfermedad grave cumple los criterios de bajo riesgo de Rochester en la valoración inicial de urgencias. Los resultados son acordes con pautas que recomiendan control domiciliario de lactantes de 1-3 meses con criterios analíticos y clínicos de bajo riesgo, siempre que se realice un seguimiento adecuado por padres, cuidadores y pediatra.

P1011

TROMBOSIS DE LOS SENOS VENOSOS, RARA COMPLICACIÓN DE LA OTOMASTOIDITIS.

Neus Rodríguez Zaragoza[1], Adelaida Cardona Barberán[1], Aina Aguiló Sabaté[1], Irene Insausti Fernández[1], Laura Cuesta Herraiz[1] y Josep Mercé Gratacós[1]

[1]Hospital de Tortosa Verge de la Cinta, Tortosa (Tarragona)

Introducción: La introducción de los antibióticos en el tratamiento de la otitis media aguda ha disminuido la incidencia de sus complicaciones. La trombosis del seno lateral otogénica cada vez es más infrecuente y aún más si se habla de lesiones más extensas que comprometen a otros senos como el transverso.

Caso clínico: Niño de 9 años sin antecedentes patológicos ingresa por fiebre, otalgia derecha y vómitos de una semana de evolución, con somnolencia, cefalea y dolor a la palpación de apófisis mastoides sin otros signos flogóticos. Analítica sanguínea: leucocitosis, neutrofilia y PCR de 112mg/L. Radiografía de cráneo: disminución de aireación en mastoides derecha. Ingresa con amoxicilina-clavulánico con sospecha de otomastoiditis. A las 24 horas, presenta diplopia con parálisis VI par craneal derecho. TC cráneo: confirma otomastoiditis, órbita normal, sin afectación del ápex petroso que justifique la focalidad neurológica. Punción lumbar descarta meningitis. Cambiamos antibioticoterapia a cefotaxima y vancomicina. Se suma tortícolis y dolor en borde anterior del músculo esternocleidomastoideo. RMN cerebral y angio-RMN sugieren trombosis del seno sigmoide y transverso derechos. Añadimos corticoterapia y se deriva a centro de referencia para valoración de necesidad quirúrgica. Presenta papiledema bilateral, agudeza visual conservada y audiometría normal. Sigue misma pauta de tratamiento y anticoagulantes. Buena evolución clínica con actitud conservadora.

Comentarios: La localización del oído medio en la porción petrosa del hueso temporal hace que sus procesos infecciosos sean potenciales de propagación más allá de sus límites anatómicos. Puede existir paso de gérmenes a través de la vena emisaria mastoidea que drena al seno lateral o por paso directo por destrucción su cubierta ósea del mismo; esto provocaría la obliteración o trombosis del seno.

El cuadro clínico habitual consiste en cefalea, otalgia, fiebre, vómitos, diplopia, tortícolis, dolor en musculatura del cuello.

La angio-RMN venosa es el método diagnóstico más sensible.

Existe controversia en cuanto al manejo, mayoritariamente se opta por un tratamiento conservador (antibióticos a altas dosis ± anticoagulación), reservando la cirugía en los casos refractarios.

P1012

NEUMONÍA POR M. PNEUMONIAE Y HEMÓLISIS.

María José Forniés Arnau[1], Nieves Picó Alfonso[1], Eva González Oliva[1], Tatiana Herrero Beltrán[1], Mª Asunción Fuerte Segura[1] y Fernando Aleixandre Blanquer[1]

[1]Hospital General de Elda, Elda (Alicante)

Antecedentes y objetivos: Comunicar un caso de anemia hemolítica en el contexto de una neumonía por M. pneumoniae.

Métodos: Niño marroquí de 7 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés, con tos productiva de 3 semanas de evolución, dolor intermitente en hipocondrio derecho, hiporexia, astenia, coluria y acolia. Afebril. EF: Ictericia cutáneo-mucosa. No distrés. Crepitantes en base izquierda, hepatomegalia blanda, de 2.5 cm, dolorosa, polo esplénico palpable. Resto normal. PC: BT 3,96 mg/dl (directa 2,20 mg/dl), GOT 113 UI/L, GPT 134 UI/L, GGT 59 UI/L, FA 337 UI/L, LDH 854 UI/L, haptoglobina < 3 mg/dl, PCR 1,9 mg/L. Frotis de sangre periférica: microcitosis, dianocitos, no esferocitos. Serología M. pneumoniae y VEB positivas. G6PD 26 U/grHb. Hb A2 6.9 g/dl (A1 y F normales). Piruvato kinasa normal. Serología hepatitis, VIH, ANA, anti-músculo liso y Mantoux negativos. Ceruloplasmina, alfa 1 antitripsina, ác. fólico, B12, protoporfirina normales. Ecografía abdominal y ecocardiografía normales. Rx tórax-TAC helicoidal: condensación LII, atelectasia segmento inferior de língula.

Resultados: Precisó antibioterapia sistémica con resolución de la tos y mejoría progresiva de la ictericia y visceromegalias, y normalización de la hemólisis. Ante el diagnóstico de beta talasemia y anemia hemolítica por déficit de G6PDH, se indicó a los familiares que alimentos y fármacos evitar y se añadió ácido fólico. A los 6 meses permanece asintomático.

Conclusiones: El déficit de G6PDH causa crisis hemolíticas intravasculares ante la exposición a agentes oxidantes, fármacos, determinados alimentos e infecciones víricas-bacterianas. Destacamos este caso porque el debut en el contexto de neumonía por M. penumoniae podría incitar erróneamente al diagnóstico de hemólisis autoinmune por Ac fríos.

P1013

PSEUDOTUMOR ORBITARIO COMO COMPLICACIÓN DE FARINGOAMIGDALITIS POR ESTREPTOCOCO PYOGENES.

Neus Rius Gordillo[1], Emiliano Mora Muñoz[1], Noemí Magro Benito[1], Ana María Pérez Pascual[1], Idoia Grange Sobe[1] y Laia Asso Ministral[1]

[1]Hospital Mutua de Terrassa, Terrassa (Barcelona)

Introducción: El término pseudotumor orbitario o síndrome de inflamación orbitaria se describe como un grupo de desórdenes inflamatorios de órbita con gran variabilidad etiológica y presentación clínica. Puede ser idiopático, asociado a desórdenes sistémicos o incluso a procesos infecciosos.

Caso clínico: Varón de 12 años, sin antecedentes relevantes, que tres semanas antes del proceso presenta odinofagia y fiebre que se autolimitan sin tratamiento antibiótico. Cuatro días antes del ingreso presenta edema y eritema del párpado superior del ojo izquierdo, por lo que con la sospecha inicial de celulitis periorbitaria, se inicia tratamiento oral con amoxicilina-clavulánico y antiinflamatorios. Aante la persistencia de los síntomas junto con dolor, limitación de la movilidad ocular y visión borrosa, sin fiebre asociada, acude a nuestro centro. A su ingreso, con sospecha de celulitis periorbitaria, se realiza: analítica, con normalidad de serie blanca y reactantes de fase aguda; TAC de órbita visualizando un aumento del grosor músculo recto superior órbita izquierda. Ante la sospecha de miositis orbitaria se completa el estudio: RM de órbita que confirma el diagnóstico; hemograma, VSG, ANA, factor reumatoide, complemento y hormonas tiroideas que resultan normales; antiestreptolisinas elevadas (597 UI/L) y detección de antígeno S. pyogenes en frotis faríngeo positivo. Se instaura tratamiento con penicilina y corticoterapia orales, con mejoría clínica precoz de los signos inflamatorios y recuperación completa de la movilidad.

Comentarios: La miositis orbitaria es un desorden inflamatorio poco común en la infancia, donde se ven afectados los músculos extraoculares. Está clasificado dentro de procesos inflamatorios de órbita o pseudotumor orbitario. Aparece como edema y eritema palpebral, ptosis, dolor brusco y limitación de los movimientos oculares, clínica parecida a la de la celulitis periorbitaria infecciosa, con la que se confundió inicialmente. La asociación de miositis orbitaria tras infección estreptocócica, como ocurre en nuestro paciente, se ha descrito en muy pocos casos previamente. Por tanto debemos tener en cuenta esta etiología ante un paciente con estos síntomas si hay antecedentes de infección de vías respiratorias altas.

P1014

NEUMONÍA EN LACTANTE DE 2 MESES. COINFECCIÓN VRS Y CLAMYDIA TRACOMATIS.

Enrique Sanz Tellechea[1], Clara García-Bermejo García[1], Mª del Pilar Cedena Romero[1], Mercedes Alonso Cristobo[1], Carlos García-Vao Bel[1] y Mireya Orio Hernández[1]

[1]Hospital del Tajo, Aranjuez (Madrid)

Introducción: El síndrome de neumonía atípica en el lactante menor de 3 meses es relativamente poco frecuente y se caracteriza por síntomas inespecíficos como tos, taquipnea, ausencia de fiebre o febrícula y patrón radiológico pulmonar difuso. Se asocia con chlamydia trachomatis, Ureaplasma urealyticum, Listeria monocytógenes, S agalactie y Citomegalovirus; pudiendo estar presentes virus respiratorios.

Caso Clínico: Lactante de 55 días de vida que presenta tos de un mes de evolución y regurgitaciones frecuentes, sin rechazo de tomas ni fiebre. Como antecedentes a destacar ausencia de afectación conjuntival neonatal. En la exploración inicial se aprecian crepitantes en base derecha, taquipnea de 42 rpm con sat O2 90%. Rx de tórax con presencia de infiltrados parahiliares y aumento de densidad en base derecha sugestivos de condensación parenquimatosa. Hemograma con leucocitosis de 12.950 con predominio linfomonocítico 56.9% con 6.7% de eosinófilos. Detección directa de VRS en lavado nasal Positiva. Ingresado con el diagnóstico de neumonía atípica VRS+ se realiza mantoux, test del sudor, determinación de alfa 1 antitripsina, estudio ecografico de la unión esofagogástrica y determinaciones serológicas. Presentando normalidad en las pruebas realizadas excepto positividad de IgG para chlamydia trachomatis a dilución 1/512 que se elevo en determinaciones posteriores a 1/1024. La evolución clínica y radiológica fue favorable con eritromicina oral. Fue dado de alta con el diagnostico de neumonía con coinfección por VRS y chlamydia trachomatis

Conclusiones:

1.-En lactantes menores de tres meses con clinica de tos de evolución tórpida y sospecha de bronquiolitis VRS sin auscultación de espasticidad ni hipoventilación, solo crepitantes es necesario pensar el la chlamydia trachomatis, sobre todo si presenta antecedntes de conjuntivitis neonatal.

2.-En nuestro caso se asociaron las dos infecciones.

P1015

MANIFESTACIONES EXTRAPULMONARES DE LA INFECCIÓN POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE: REVISIÓN DE CASOS EN EL NUESTRO HOSPITAL EN EL AÑO 2010-2011.

Mayte Ferrer Castillo[1], Celia Pérez Serralvo[1], Carlos Hermoso Torregrosa[1], María del Mar Román del Río[1], Manuel Carrasco Zalvide[1] y M. Nieves Díaz Torrado[1]

[1]Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva

Introducción: La infección por Micoplasma Pneumoniae (MP) es causa frecuente de infección respiratoria en niños, 40-50% neumonías adquiridas en la comunidad. El grupo de mayor riesgo son los escolares. Cuadro clínico benigno y autolimitado, presentando una clínica inespecífica y gradual. Puede dar afectación extrapulmonar (1/4): dermatológicas (1-5%), hematológicas (60%), gastrointestinal, neurológicas (0.1%), osteoarticular cardiáca y renal. El diagnóstico se sospecha con la clínica, datos de laboratorio e imágenes radiográficas, y es confirmado con serología y deteción de antígeno. El tratamiento se realiza con Macrólidos, que disminuye la morbilidad de la infección respiratoria y acorta la duración de los síntomas.

Material y método: Serie de casos consecutivos que incluyó pacientes con edades entre 2 y 8 años ingresados en el Hospital Juan Ramón Jiménez durante 2010-2011 con el diagnóstico de neumonía atípica por Mycoplasma pneumonia y afectación extrapulmonar.

Resultados: Los tres casos presentan sintomatología muy inespecífica y radiografia de torax compatible con neumonia atípica, siendo confirmados con la serologia. Un caso presenta anemia hemolitica, dos lesiones cutaneas, siendo diagnosticado uno de Sd de Stevens Jhonson, dos hiperemia conjuntival, compatible con uveitis autoinmune, uno glomerulonefritis con disminucion del C3, de mala evolución siendo biopsiado y pendiente de Anatomia patológica. Todos presentan buena respuesta clínica al tratamiento oral con Claritomicina

Conclusiones: La neumonía por MP no presenta ningún síntoma, signo o patrón radiológico que enfoque claramente la etiología. Debe sospecharse en presencia de perfil clínico, epidemiológico, radiográfico y de laboratorio compatible. La anemia hemolítica 60%, no suele presentar afectación clínica significativa. El agente infeccioso mas asociado con el Sd Stevens- Jhonson es el MP, el uso de antibiótocos puede intensificarlo. La afectación renal es inusual, siendo necesaria en ocasiones biopsia renal. La detención de antígeno y la reacción en cadena de la polimerasa, mayor sensibilidad (92%) y especificidad (98%). El tratamiento antibiótico no cobra importancia en las manifestaciones extrarespiratorias. Se debe pensar en mecanismos inmune, estando indicado los esteroides y plasmaféresis.

P1016

DOS NUEVOS CASOS DE HIPERPLASIA EPITELIAL FOCAL EN ESPAÑA.

Yolanda Pérez de Eulate Bazán[1], Javier Del Boz[1], Teresa Fernández-Morano[1], Laura España[1] y Marta Garin Montañez[1

[1]Hospital Costa del Sol, Marbella (Málaga)

Introducción: La hiperplasia epitelial focal (HEF) o Enfermedad de Heck consiste en una proliferación benigna de la mucosa oral habitualmente ocasionado en niños o adolescentes de determinadas razas.

Se caracteriza clínicamente por la aparición progresiva de múltiples pápulas ovaladas con coloración de la mucosa normal o ligeramente blanquecinas y que pueden confluir en placas originando un aspecto de la mucosa "en empedrado", e histológicamente por una hiperplasia epitelial con acantosis y elongación de las crestas interpapilares que pueden llegar a anastomosarse, coilocitosis focal, mitosis en queratinocitos suprabasales y la aparición de figuras mitosis-like ("cuerpos mitosoides") en capas medias y superiores de la epidermis. Además, en la mayoría de los casos se detectan los VPH 13 ó 32.

Casos Clínicos:

1. Niña de 10 años procedente de Ecuador, en España desde los 2 años, con lesiones asintomáticas características en mucosa oral sin resolución a pesar del tratamiento de las mismas con crioterapia y retinoides tópicos, y que finalmente se resolvieron de forma espontánea dos años y medio después de su aparición.

2. Niña de 10 años procedente de Bolivia, en España desde 3 años, con lesiones similares en mucosa oral sin resolución a pesar del tratamiento con crioterapia, y que finalmente se resolvieron espontáneamente 2 años tras su aparición.

En ambos casos realizamos biopsia de las lesiones con los hallazgos característicos previamente comentados.

Discusión: Sólo se han publicado 5 casos pediátricos de HEF en nuestro país, todos ellos en inmigrantes, si bien debido al incremento de la inmigración en las últimas décadas debemos tener presente esta entidad y probablemente se diagnostiquen más casos en el futuro.

P1017

FASCITIS NECROTIZANTE EN EL CURSO DE UNA VARICELA. IMPORTANCIA DE UN DIAGNÓSTICO OPORTUNO.

Ana Moreira Echeverria[1], Carlos Manuel Mengotti[1], Ángel Moral García[1] y María José Comesías González[1]

[1]Hospital San Juan de Dios, Martorell (Barcelona)

Introduducción: La fascitis necrotizante (FN) es una patología grave,infrecuente y rápidamente progresiva, que afecta a tejidos subcútaneos en especial las fascias. Su presentación en el curso de la varicela es rara, requiriendo de un diagnóstico precoz y manejo urgente.

Caso clínico: Niña de 26 meses, previamente sana. Consulta por lesión eritematosa en región inguinal,de 12 horas de evolución, en el 4º día de una erupción varicelosa, fiebre de 39,5ºTax. Exploración física: irritable, Tax. 37,7º, Fr 26/m, FC 170/m, pulsos presentes. Relleno capilar 2 seg. TA 95/65, Glasgow 15. Piel: lesiones compatibles con varicela. En región inguinal izquierda, placa eritematosa, caliente, blanda, indolora . No crepitación, ni necrosis. Resto de exploración física normal. Exploraciones complementarias: leucocitosis(21300,84% neutrofilos), serie roja y plaquetaria normal. PCR 199/ml, VSG 62 mm/h. Resto de parámetros analíticos normales. Hemocultivo (-). Ingresa con diagnóstico de varicela y celulitis, pautándosele tratamiento con amoxicilina ac. clavulánico (a-c) e ibuprofeno. A las 12 horas del ingreso, persiste febril, quejumbrosa, constatándose aumento de la placa eritematosa en la que se aprecian zonas de necrosis, extensión a abdomen, periné, cresta iliaca derecha y rodilla izquierda. Movilización de la extremidad inferior izquierda reducida y dolorosa. Es trasladada a hospital nivel III, con diagnóstico de sospecha de fascitis necrotizante, donde se realizó desbridamiento quirúrgico urgente. En el cultivo del líquido de la lesión creció Streptococcus pyogenes. La evolución fue favorable. Recibió tratamiento antibiótico i/v (penicilina, clindamicina, cloxacilina) 21 días, se practicó nueva limpieza quirúrgica de restos necróticos. Fue dada de alta con tratamiento con a-c y controles en consultas externas sin evidencias de secuelas.

Conclusión: la FN por Streptococcus pyogenes es la forma más progresiva y devastadora de esta enfermedad. La demora en el diagnóstico, así como en la exploración quirurgica y el tratamiento médico, son responsables de la gran morbimortalidad, que oscila entre 30-70%. El uso de antiinflamatorios no esteroideos podría enmascarar los síntomas y retrasar el diagnóstico, así como alterar al función granulocitaria determinando la aparición de una infección más grave.

P1018

NEUROCISTICERCOSIS.

Antonio José Domínguez Pérez[1], Cristina Mª Rodríguez Outón[1], Pedro Terol Barrero[1], Fernando Picchi Rodríguez[1], Joaquín Romero Cachaza[1] y José González Hachero[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Objetivo: Presentación de un caso de neurocisticercosis, por la poca frecuencia del proceso en nuestro medio y las particularidades diagnósticas y terapéuticas del mismo.

Material y métodos: Niño de 19 meses que consulta por vómitos de pocas horas de evolución, sin fiebre, junto a un episodio de desconexión del medio con desviación de la mirada conjugada y de la comisura bucal, generalizándose con clonías de los cuatro miembros de varios min. de duración. Posteriormente queda en estado postictal con hipotonía generalizada, y una escala de Glasgow de 8-10/15. Ante la sospecha de encefalitis aguda se ingresa en UCI pediátrica. No presenta antecedentes personales de interés. Como antecedentes familiares, la madre es de Bolivia y el padre de Perú, siendo éste el principal cuidador del niño. En UCI pediátrica se realiza punción lumbar cuya muestra de LCR fue normal. Se le realiza un EEF en vigilia que resulta normal, y una RMN cerebral ante la focalidad de la crisis, en la que se objetivan dos lesiones focales con realce anular y centro sugestivo de contenido líquido necrótico, haciendo el radiólogo el diagnóstico diferencial de varios procesos, entre ellos y en primer lugar la neurocisticercosis. Pasa a la sección de Infectología Pediátrica, donde se completa el estudio, en el que la serología a Tenia es positiva. Previo al tratamiento antiparasitario, se le solicita una RMN medular y un fondo de ojo que resultan normales. Se realiza serología a Tenia a los padres, resultando positiva en el padre.

Resultados: Valorando criterios epidemiológicos, clínicos, radiológicos y serológicos, realizamos el diagnóstico definitivo de neurocisticercosis, y en ausencia de lesiones medulares y oftálmicas se realiza tratamiento con albendazol, corticoides y oxcarbacepina.

Conclusiones: La neurocisticercosis es una entidad rara en nuestro medio, casi erradicada en los países industrializados, pero que en la actualidad está aumentando su prevalencia debido a los movimientos migratorios desde zonas endémicas. La clínica es variable en función de la forma clínica de la enfermedad: cerebral, extracerebral, ocular... siendo la más frecuente la cerebral, con crisis convulsivas, como nuestro caso. Ante un paciente que presente crisis convulsivas, procedente de zonas endémicas, deberíamos pensar en esta patología.

P1019

INFECCIONES POR STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE EN DERIVACIONES DEL LIQUIDO CEFALORAQUIDEO.

José Antonio Porras Cantarero[1] y Vanesa Granados Prieto[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Objetivo: La infección del líquido cefalorraquídeo secundaria a infección del shunt es producida por gérmenes como S. epidermidis, S. aureus, BGN y P. acnés. En la presente revisión, hemos querido estudiar la infección por gérmenes inhabituales como el S. neumoniae y H. influenzae, colonizadores habituales de la nasofaringe.

Métodos: Análisis retrospectivo de los pacientes que han presentado infección valvular ya sea válvula de derivación ventriculoperitoneal o shunt, desde el 2004 al 2011 por el S. neumoniae y H. influenzae.

Pacientes: Se estudiaron 6 pacientes: 4 con S. penumoniae y 2 con H. influenzae y sus patologías de base, la clínica de presentación (fiebre, cefalea y vómitos), la edad media de presentación (55 meses con un rango entre 11 y 72 meses), el tiempo transcurrido tras la cirugía (5'3 meses, con un intervalo entre 0.2 y 10 meses). El tratatamiento, dependiendo de la resistencia, fue para el S. neumoniae fue penicilina, vancomicina, cefotaxima o rimfampicina y para el H. influenzae fue cefotaxima, junto con la cirugía de recambio.

Resultados: comparando con la serie de patógenos comunes, la clínica de presentación es similar.

P1020

ABSCESO RETROFARÍNGEO. ¿TRATAMIENTO MÉDICO O QUIRÚRGICO DE PRIMERA ELECCIÓN?.

Míriam Andrea Seoane Reino[1], Concepción Olga Vilas Vázquez[1], Yolanda González Piñeiro[1], Armando Manuel Paz Vilar[1], Esther Vázquez López[1] y José Luis Fernández Iglesias[1]

[1]Hospital Lucus Augusti, Lugo

Introducción: El absceso retrofaríngeo es una entidad poco frecuente y con complicaciones potencialmente letales,a menudo secundaria a infecciones de vías respiratorias altas que se extienden a ganglios linfáticos localizados en el espacio entre la pared posterior faríngea y la fascia prevertebral.

Caso 1: Niño de 4 años con odinofagia,dolor láterocervical dcho y fiebre.Adenopatías láterocervicales dchas,tortícolis y ligera protrusión de amígdala dcha.Leucocitos17.500(76%N).PCR 54,2 mg/L,PCT 0,1 ng/ml.Ecografía cervical:adenomegalias en cadena yugular dcha alta. TAC cervical:colección hipodensa láterocervical dcha de 2.8x1.5x1.3 cm,discreto desplazamiento de grandes vasos del cuello,abombamiento de vertiente dcha de la vía aérea.Hemocultivo:Streptococo viridans. Cobertura antibiótica con cefotaxima y clindamicina iv 15 días y corticoterapia iv.Buena evolución clínica,con resolución de absceso en RMN de control.

Caso 2: Niño de 3 años con fiebre,odinofagia y dolor cervical de 6 días de evolución.Adenopatías láterocervicales bilaterales de predominio dcho con tortícolis y protrusión de amígdala dcha.Leucocitos 19.900(77%N).PCR 25,6 g/dl,PCT 0.12 ng/ml.Ecografía cervical:adenopatías cervicales y retromandibulares múltiples.TAC cervical:colección hipodensa láterocervical dcha de 2x2.7x1.7 cm compatible con absceso.Hemocultivo: negativo.Antibioterapia con cefotaxima y clindamicina iv,corticoterapia iv 15 días.Evolución clínica favorable con desaparición de absceso en RMN de control.

Caso 3: Niño de 8 años con fiebre,dificultad para la deglución y tortícolis izda de 15 días de evolución.Limitación de movimientos cervicales,hiperemia faríngea.Leucocitos 20.600(80%N). PCR 39.1 mg/L.TAC cervical:imagen hipodensa con captación de contraste subjetiva de absceso en área prevertebral y paravertebral izda.Hemocultivo negativo.Antibioterapia de amplio espectro con cefotaxima y metronidazol iv.Evolución favorable.

Conclusiones: Debemos pensar en la posibilidad diagnóstica de absceso retrofaríngeo ante un niño con tortícolis,fiebre,disfagia y adenopatías láterocervicales.Dada la letalidad de sus complicaciones es necesario la realización de un diagnóstico precoz e instauración de antibioterapia de amplio espectro de manera inmediata,reservándose el drenaje quirúrgico para aquellos casos con mala evolución.

P1021

COJERAS EN LA INFANCIA: NO TODAS SON SINOVITIS TRANSITORIAS DE CADERA.

Agustín López López[1], Jacobo Cela Alvargonzález[1], Marta Taida García Ascaso[1], Cristina Sánchez Vaquerizo[1], Kaloyan Emilov Velev[1] y María Miralles Molina[1]

[1]Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid)

Antecedentes y Objetivos: Presentación de tres casos en los que el diagnóstico inicial fue sinovitis transitoria de cadera y en el que la historia clínica y la evolución posterior revelaron otras alteraciones a nivel de la pelvis.

Casos clínicos: Paciente de 7 años: cojera y dolor progresivo en cadera derecha de un mes de evolución tras un traumatismo previo.Pesentaba flexo de 20º con importante limitación a la rotación y abducción de cadera derecha.Analítica y pruebas de imagen normales.Se practicó una gammagrafía con Tc 99 que mostró hallazgos compatibles con enfermedad de Perthes.En la Resonancia Magnética se objetivó edema e hipercaptación acetabular en probable relación con proceso inflamatorio.Ante la sospecha de osteomielitis se inició tratamiento antibiótico con cloxacilina y cefotaxima con resolución completa del cuadro clínico.Cultivos negativos.

Paciente de 8 años: dolor en región inguinal izquierda de dos días de evolución sin fiebre ni otros síntomas.A la exploración dolor selectivo en zona inguinal con limitación de la flexo-extensión de la cadera. Analítica, radiografías y ecografías normales.RMN compatible con osteomielitis de la sincondrosis isquiopubiana con afectación de partes blandas adyacentes.Cultivos positivos para Staphyolcoccus aureus.Se pautó tratamiento con cloxacilina y clindamicina durante 8 semanas con desaparición del cuadro.

Paciente de 12 años: con antecedentes de traumatismo en cadera derecha de un mes de evolución que presenta dolor progresivo e impotencia funcional.Radiografía al comienzo del cuadro clínico y analítica normales.PCR y VSG aumentadas.RM con afectación inflamatoria ósea en isquion con abscesos intraóseos afectación de partes blandas y subluxación superolateral de cabeza del fémur. Cultivos positivos para Staphyolcoccus aureus.Recibió tratamiento con cloxacilina con resolución clínica de la infección.Persisten secuelas a nivel de cadera.

Conclusión: La osteomielitis pélvica constituye una entidad a tener en cuenta en los casos de cojera,especialmente en aquellos que se presentan con clínica o localización atípicas así como una duración prolongada tras el diagnóstico inicial de una sinovitis transitoria, para evitar un retraso en el diagnóstico que conlleve a una mayor morbilidad e incremento de secuelas.

P1022

APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA A LAS NEUMONÍAS INGRESADAS.

Juan Cruz Len Aguilera[1], Juan Ignacio Montiano Jorge[1], Sonia Sánchez de Antonio[1], Luis Miguel García Blanco[1], Lizar Aguirre Pascasio[1], Mónica Arcos Bahillo[1], Concepción Salado Marín[1], Silvia Tabernero Barrio[1], Intzane Ocio Ocio[1] y Alfredo Bosque Zabala[1]

[1]Hospital Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz (Álava)

Objetivo: Dado el escaso rendimiento del hemocultivo en las neumonías, buscar una distribución etiológica basándonos en otros parámetros.

Material y método: Estudio retrospectivo de las neumonías ingresadas desde octubre de 2004 hasta marzo de 2010. Se han revisado los hemocultivos, cultivos de líquido pleural, las serologías y se ha definido como neumonía de probable origen bacteriano aquellas definidas con fiebre elevada, tos, radiología compatible, leucocitosis >15.00/mm3 y PCR>80mg/L (excluidos los diagnósticos de mycoplasma y chlamydia). Se han extrapolado muestras parciales al total de ingresados.

Resultados: Un total de 365 neumonías ingresadas en dicho periodo. De 292 hemocultivos 7 han sido positivos (2,4%): 4 neumococos sensibles a penicilina, 2 serotipados (3,1), 1 Pyogenes, 1 M. catharralis beta-lactamasa +, y 1Haemophilus influenzae beta-lactamasa +. De 31 cultivos de líquido pleural 5 han sido positivos (16%); 3 neumococos (2 sensibles y 1 intermedio, serotipo 19A) y 2 estreptococos pyogenes. De 165 serologías de Mycoplasma, 32 han sido positivas (19%). De 144 serologías de Chlamidia, 2 han sido positivas (1,3%). Las neumonías de probable origen bacteriano según los criterios antes dichos supondrían el 45%. La distribución sería la siguiente: Probablemente bacterianas (neumocócicas): 45%, probablemente víricas: 34,7%, por mycoplasma: 19%, por Chlamydia: 1,3%.

Conclusiones: La rentabilidad de los hemocultivos es muy pobre en casi todas las series. Sería conveniente aumentar los diagnósticos por cultivo de líquido pleural, dada su mayor rentabilidad y la posibilidad de guiar la prueba por ecografía. La distribución etiológica de las neumonías ingresadas, se invierte respecto a las neumonías comunitarias, siendo las más frecuentes las de probable origen bacteriano.

P1023

TUMORACIÓN DEL ÁNGULO MANDIBULAR. ¿PAROTIDITIS AGUDA?.

Natalia Cerdeira Barreiro[1], Barbara Hernadez García[1], Lara Babín López[1], Mª Luisa Sanz Calvo[1], Virginia Jiménez Martínez[1] y Ricardo Escorihuela Esteban[1]

[1]Fundación Jiménez Díaz, Madrid

La presencia de una tumoración, unilateral o bilateral, en el ángulo mandibular, donde se localizan las glándulas parótidas, puede deberse a entidades como parotiditis epidémica, parotiditis aguda infecciosa, adenitis, parotiditis recurrente u otros procesos que inquietan aún más a los padres como son linfomas, quistes, tumores etc. El objetivo de la comunicación es ayudar al diagnóstico, manejo y tratamiento de esta situación.

Pacientes y métodos: El estudio de carácter retrospectivo se basa en las historias clínicas de 23 pacientes que consultaron en urgencias o ambulatorio por tumoración unilateral o bilateral en los dos últimos años. Consideramos que en España la cobertura vacunal de parotiditis es superior al 95% y la tasa de infección inferior a 20 casos por 100.0000 habitantes. Los diagnósticos finales y otros datos epidemiológicos se muestran en la Tabla de resultados

Comentarios: La parotiditis epidémica, dado la amplia cobertura vacunal en nuestro medio es excepcional y solo debe considerarse en pacientes no vacunados y en un ambiente epidemiológico positivo con serología y control evolutivo compatible, El aislamiento y la declaración se deben posponer a la confirmación serológica. Las adenitis ya sean reactivas o adenoflemón se diagnostican con la ecografía y se recomienda iniciar tratamiento antibiótico y control evolutivo. En las parotiditis agudas la ecografía, amilasemia y otros datos de infección apoyan el diagnóstico. El tratamiento recomendado es con ibuprofeno y amoxiclavulánico, ampliando los estudios en caso de persistencia. La recurrencia de la parotiditis podría ser una forma de parotiditis aguda, sin relevancia clínica, dado su carácter de benignidad y auto limitado.

La ecografía de la zona, serología a virus parotídeo, hemograma y amilasemia son las pruebas complementarias de más ayuda para el diagnóstico. Cada proceso puede requerir otras pruebas en función de su naturaleza o evolución.

Título tabla: Tabla de resultados.

Diagnostico	n	Edad Media	Vacunas complet.	Tumor Unilat.	Debut con fiebre	ECO	Amilasa aumentada	Serología paperas	Tratam Antibio
Paperas	1	16a	0	0	1	0	1	1	0
Parotiditis aguda	12	5.8año (1-12)	12	8	6	8	4	6	4
Parotiditis recurrente	5	5.4años (3-7)	5	4	3	2	2	2	2
Adenoflem.	3	8años (2-14)	3	2	1	2	0	0	3
Mononucl.	2	9años (3-15)	2	0	2	1	0	0	1
TOTAL	23	Å@	22	14	13	13	7	9	10

P1024

QUISTE HIDATÍDICO DE LOCALIZACIÓN ATÍPICA.

Andrea Fernández de la Ballina[1], Lucía Solaeche Fernández[1], María Mora Bestard[1], Silvia Escribà Bori[1], Joaquín Dueñas Morales[1] y Joan Figuerola Mulet[1]

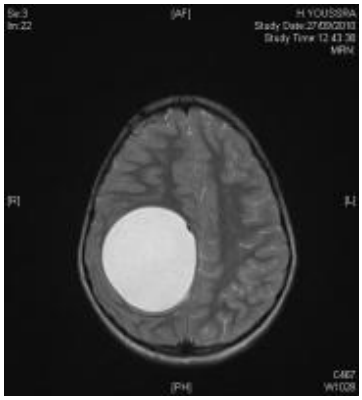
[1]Hospital Son Espases, Palma de Mallorca (Baleares)

Introducción: La hidatidosis es una enfermedad parasitaria producida por las formas larvales de Equinococcus granulosus frecuente en niños en países endémicos y cuya localización más frecuente suele ser hepática o pulmonar. Otras localizaciones atípicas pueden resultar de difícil diagnóstico. Se presenta un caso de hidatidosis multifocal de localización atípica.

Caso clínico: Niña de 10 años, procedente de Marruecos, con historia de cefalea intermitente de 2 años de evolución con parestesias, pérdida de fuerza en hemicuerpo izquierdo y alteración de la marcha los últimos días. Presenta reflejos osteotendinosos exaltados y Babinski izquierdo. Se objetiva edema de papila bilateral en fondo de ojo y se solicita TAC y RMN craneal que revelan lesión quística temporoparietal de 6 cm compatible con hidatidosis cerebral. Se realiza ecocardiograma que muestra imagen ecodensa en ápice de ventrículo izquierdo, se completa estudio con TAC cardiaco que revela masa con pequeños quistes en septo interventricular, con función cardiaca conservada. Presenta títulos altos HAI hidatidosis 1/6409 en serologías. Se realiza resección completa del quiste y se cultiva muestra donde se observan escólex inmaduros de E. granulosus . Se inicia tratamiento con Albendazol sin complicaciones neurológicas y buena evolución. Actualmente pendiente de intervención cardiaca.

Comentarios: La hidatidosis es una enfermedad poco frecuente en nuestro medio por lo que puede resultar de difícil diagnóstico y más aún en casos de localización atípica que debe sospecharse en pacientes procedentes de zonas endémicas.

Título imagen: Quiste Hidatídico Cerebral: RMN T2



P1025

CANDIDÍASE CONGÉNITA – UM CASO CLÍNICO RARO.

Marcela Pires Guerra[1], Ana Zagalo[2], Célia Neves[3], Ana Bettencourt[3] y Teresa Tomé[3] del [1]Hospital Infante D. Pedro, Aveiro, Portugal [2]

Hospital de Santo André, Leiria, Portugal y [3]Maternidade Dr. Alfredo da Costa, Lisboa, Portugal

Introdução: A candidíase congénita é rara, quer no RN prematuro quer no RN de termo, existindo menos de 100 casos descritos na literatura. O espectro clínico varia de lesões cutâneas auto-limitadas a doença disseminada fatal. Está descrita a associação entre candidíase congénita e sutura do cérvix (cerclage).

Caso Clínico: Claudius, filho de mãe VIIIGIP com colocação de cerclage às 12 semanas de gestação; parto eutócico às 24 semanas de gestação após ciclo completo de betametasona, rotura de membranas 6h antes do parto; RN com 630g, exame objectivo normal e Índice de Apgar 8/9; entubação e ventilação electiva. Na UCIN fez surfactante, iniciou ventilação de alta frequência e antibioterapia com ampicilina e gentamicina; analiticamente com 10.1x103/uL leucócitos e PCR 0.7mg/dL. A situação clínica deteriorou-se nas primeiras 48h de vida com hipotensão, hiperglicémia persistente e insuficiência renal oligúrica; analiticamente com 58.3x103/uL leucócitos (50%N) e PCR 2.9mg/dL. Apesar da hemocultura inicial ser negativa e se ter registado melhoria clínica e analítica nas 24h seguintes, ao 4º dia de vida apresentava hipotensão, acidose metabólica grave, agravamento da função renal e da hemorragia intraventricular; pele e mucosas sempre íntegras; analiticamente com 39.9x103/uL leucócitos (89%N) e PCR 1.2mg/dL. A antibioterapia foi alterada para vancomicina e piperacilina com tazobactam mas manteve hipotensão refractária e acidose metabólica, surgindo ascite e anúria; a ecografia cerebral revelou enfarte hemorrágico occipital à esquerda. O óbito ocorreu no 5º dia de vida na sequência de bradicardia, que não respondeu a manobras de reanimação.

Nas amostras de sangue e liquido ascítico colhidas no 4º dia, verificou-se crescimento de Candida albicans após 48h de incubação. A histopatologia revelou infecção fúngica invasiva multiorgânica. A histopatologia da placenta revelou coroamnionite difusa, sem identificação de agente nos fragmentos estudados.

Comentários: Os autores chamam a atenção para este raro caso de candidíase disseminada, com manifestações às 48h de vida, em que o RN nunca apresentou lesões cutâneas. A não identificação de Candida na placenta não exclui infecção por via vertical, uma vez que a infecção pode ter sido adquirida na passagem pelo canal de parto.

P1026

PATOLOGÍA INFECCIOSA IMPORTADA COMO PRIMERA SOSPECHA DIAGNÓSTICA EN SÍNDROME FEBRIL EN NIÑOS INMIGRANTES.

Raquel Urabayen Alberdi[1], Asier Sáez de Ibarra Pérez[1], Nora Lecumberri García[1], Maite Ruiz Goikoetxea[1], Mercedes Herranz Aguirre[1] y Francisco José Gil Saénz[2]

[1]Hospital Virgen del Camino, Pamplona/Iruña (Navarra) y [2]Hospital García Orcoyen, Estella/Lizarra (Navarra)

Introducción y objetivos: La fiebre tifoidea es una enfermedad poco frecuente en nuestro medio. Es de distribución mundial, y transmisión fecal-oral (fundamentalmente a través de agua contaminada). Presentamos 2 casos de fiebre tifoidea en niños inmigrantes, diagnosticados recientemente en nuestro centro.

Caso 1: varón de 14 años procedente de Perú, llegado a España 15 días antes, consulta por fiebre de 10 días de evolución, sin otra sintomatología salvo leve somnolencia. Leucopenia, hipertransaminasemia y aumento de reactantes de fase aguda en analítica sanguínea. No alteraciones en sedimento urinario, radiografía de tórax, ecografía abdominal ni ecocardiografía. Antibioterapia con Cefotaxima. Se aisla Salmonella Typhi en hemocultivo. Las alteraciones analíticas se normalizan en sucesivos controles. Un único hemocultivo posterior positivo. Persiste fiebre alta durante 11 días, por lo que al octavo día se cambia tratamiento a Levofloxacino y Azitromicina, con mejoría clínica y remisión de la fiebre. Tras 14 días de tratamiento antibiótico, se decide alta a domicilio.

Caso 2: niña de 2 años y 8 meses que consulta en Urgencias el día de su llegada de Senegal, por fiebre no termometrada de una semana de evolución. Presenta además tendencia al sueño, deposiciones diarreicas y discreta hepatomegalia. Antecedentes personales: episodio de malaria cerebral por Plasmodium Falciparum a los 13 meses de vida, con hemiparesia izquierda y crisis comiciales de repetición como secuelas. Anemia microcítica e hipocrómica, leucopenia con fórmula normal, plaquetopenia, aumento de reactantes de fase aguda e hipertransaminasemia. Estudio de gota gruesa [3] negativo. Radiografía de tórax, sedimento urinario y ecografía abdominal sin alteraciones. Se aisla Salmonella Typhi en hemocultivo y coprocultivo. Antibioterapia endovenosa con Cefotaxima, remitiendo completamente la fiebre a los 7 días. Tras 14 días de tratamiento, siendo los cultivos negativos y con normalización de las alteraciones analíticas en los controles realizados, se decide alta a domicilio.

Conclusiones: Se debe pensar en patología infecciosa como primera sospecha ante proceso febril en paciente inmigrante. Se debe tener en cuenta la fiebre tifoidea ante proceso febril en paciente inmigrante procedente de área con inadecuado saneamiento de las aguas.

P1027

ADENOPATÍAS EN HILIO HEPÁTICO SECUNDARIAS A ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO.

Rocío Sancho Gutiérrez[1], Eva García Valle[1], Mirian Palacios Sánchez[1], Cristina Naranjo González[1], Sergio Benito Fernández[1] y José Lorenzo Guerra Díez[1]

[1]S. Pediatría Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria)

Fundamento y Objetivos: Las adenopatías laterocervicales son un hallazgo común en la exploración del niño. La mayoría son reactivas a infecciones víricas de vía respiratoria alta y suelen regresar en pocas semanas; sin embargo, el diagnóstico diferencial es muy amplio, incluyendo infecciones bacterianas y procesos malignos.

Observaciones Clínicas: Niña de 4 años que acude a urgencias por bultoma submandibular derecha de 2 semanas de evolución. No asocia otra sintomatología, salvo un único pico febril de 40ºC. Hace una semana inicia tratamiento con amoxicilina-clavulánico. Acude a nuestra urgencia ante la falta de respuesta al tratamiento antibiótico. Antecedentes familiares y personales sin interés. Exploración física: bultoma de 1x1,5 cm submandibular, eritematoso, ligeramente doloroso a la palpación, no fluctuante, no fijo a estructuras profundas, de consistencia media. No se palpan adenopatías a otros niveles. Exploración ORL normal. No erosiones cutáneas. Se decide realizar analítica que es normal y ecografía cervical y abdominal que informa de la existencia de adenopatía submandibular derecha hipoecogénicas, así como la presencia de adenopatías en hilio hepático de 1,2 y 1,4 cm de diámetro. Ante estos hallazgos se realiza Rx de tórax que es normal, se pone mantoux y se recogen serologías. En este momento, rehistoriamos a la paciente que refiere contacto con gatos hace semanas. Decidimos cambiar el antibiótico a un macrólido y esperar resultados de serología, que una semana después recibimos siendo positiva la IgM a Bartonella Henselae, habiendo disminuido el tamaño del bultoma .

Comentarios: Entre las causas de adenopatías laterocervicales de evolución subaguda se encuentra la enfermedad por arañazo de gato. El curso habitual es la afectación de un único grupo ganglionar, preferentemente adyacente al punto de inoculación, aunque a veces se afectan otros grupos como la cadena ganglionar hepática. Una historia clínico-epidemiológica compatible, con serologías y respuesta positiva al tratamiento, orientaría a enfermedad por arañazo de gato. La duda obligaría a realizar un estudio anatomopatológico de la adenopatía para descartar procesos linfoproliferativos.

P1028

INFECCIÓN POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE: CASOS DE AFECTACIÓN EXTRAPULMONAR.

Cristina González Menchén[1], Ana María Angulo Chacón[1], Roi Piñeiro Pérez[1], Marta Taida García Ascaso[1], Agustín López López[1] y María José Cilleruelo Ortega[1]

[1]Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid)

Introducción: El cuadro clínico característico asociado a Mycoplasma pneumoniae es la neumonía atípica, aunque también puede producir infecciones asintomáticas, procesos respiratorios altos y manifestaciones extrapulmonares. Se presentan 4 casos de infecciones por M. pneumoniae con afectación extrapulmonar diagnosticados entre junio y septiembre de 2010.

Casos Clínicos:

Caso 1: Niña de 2 años que es hospitalizada por fiebre de 5 días y faringoamigdalitis sin respuesta a tratamiento con penicilina V. Test rápido estreptocócico negativo. PCR > 250 mg/L y leucocitosis con neutrofilia. Se inicia tratamiento IV con amoxicilina-clavulánico, persistiendo picos febriles durante 7 días. PCR persistentemente elevada. Durante el estudio del síndrome febril destaca serología para M. pneumoniae IgM >1/64. Se pauta azitromicina con remisión del cuadro en 24 horas. Títulos serológicos al mes > 1/256.

Caso 2: Niña de 2 años que ingresa por lesiones petequiales en rodillas, nalgas y boca. En la analítica presenta tiempo de cefalina aumentado y presencia de anticoagulante lúpico. Se realizan pruebas inmunológicas y serologías con resultado positivo para M. pneumoniae IgM > 1/256. Se pauta AAS y las lesiones remiten tras 3 días de hospitalización.

Caso 3: Niño de 2 años que presenta múltiples hematomas y un episodio de epistaxis. Antecedente de cuadro catarral y padre con neumonía. Se diagnostica púrpura trombocitopénica (PTI) con una cifra de plaquetas de 43.000. Serología positiva para M. pneumoniae IgM > 1/128. Se pauta azitromicina durante 3 días. Al mes presenta 191.000 plaquetas.

Caso 4: Niño de 5 años que ingresa por monoartritis de rodilla derecha. El cultivo del líquido articular fue negativo. Estudio de autoinmunidad negativo. Serología positiva para M. pneumoniae IgM > 1/512. Se trata con antiinflamatorios y corticoides con buena evolución.

Conclusiones: La neumonía es el cuadro clínico mejor descrito de las infecciones por M. pneumoniae. Se presenta una serie de casos con manifestaciones extrapulmonares durante un periodo epidémico en nuestra área sanitaria. Es probable que la frecuencia real de estos casos sea mayor, pero estén infradiagnosticados por las limitaciones de las técnicas microbiológicas disponibles actualmente.

P1029

ECCEMA HERPÉTICO, UNA COMPLICACIÓN DE LA DERMATITIS ATÓPICA

Silvia Martín Miramón[1], Abdón Castro Quiroga[1], Irene García de Diego[1], Luis Grande Herrero[1], Sara Guillén Martín[1] y Carlos González Herrada[1]

[1]Hospital Universitario de Getafe, Getafe (Madrid)

Introducción: El eccema herpético también conocido como erupción variceliforme de Kaposi se produce por la infección de VHS-I sobre una dermopatía de base, siendo la más frecuente la dermatitis atópica.

Caso Clínico: Varón de tres meses de edad sin antecedentes de interés traído a urgencias por lesiones descamativas en cuero cabelludo y cara con alguna costra amarillenta de un mes de evolución, diagnosticándose de dermatitis seborreica y dermatitis atópica pautándose tratamiento con hidrocortisona tópica y crema hidratante. A los 9 días es traído nuevamente por empeoramiento de las lesiones exudativas y costrosas. Se pauta amoxicilina-clavulánico y prednisolona vía oral. Dos días después comienza con fiebre, presentando lesiones costrosas melicéricas amarillo-grisáceas en ambas mejillas, sin vesículas, con piel subyacente eritematosa, exudativa y brillante y lesiones descamativas no eritematosas en cuero cabelludo y tronco. Dado la mala evolución, se decide ingreso y se realiza un cultivo del exudado de las lesiones, donde crece un Staphylococcus aureus, y una inmunofluorescencia directa con resultado positivo para VHS. Se inicia tratamiento tópico con ácido fusídico, e intravenoso con amoxicilina-clavulánico y aciclovir durante una semana. Posteriormente se cambia a vía oral hasta completar 10 y 18 días, respectivamente, con buena respuesta de las lesiones. El diagnóstico final fue eccema herpético sobre una dermatitis atópica y seborreica de base, complicado por un impétigo.

Discusión: El eccema herpético se caracteriza clínicamente por lesiones vesiculosas extensas que dejan importantes erosiones principalmente en cara y cuello, acompañadas de fiebre, malestar general y linfadenopatías dolorosas. Analíticamente encontramos niveles elevados en sangre de IgE. El diagnóstico se realiza por técnicas de inmunofluorescencia, cultivo y PCR. La complicación más frecuente es la sobreinfección por Staphilococcus aureus. El tratamiento consiste en aciclovir intravenoso y antibiótico si hay sobreinfección bacteriana.

La importancia de nuestro caso clínico radica en el conocimiento de la enfermedad para realizar un diagnóstico precoz y así iniciar tratamiento con aciclovir para evitar la extensión de las lesiones sin dejar zonas cicatriciales importantes, así como su diseminación hematógena.

Título imagen: Eccema herpético pretratamiento

P1030

QUISTE PULMONAR DE CAUSA POCO FRECUENTE EN NUESTRO MEDIO.

Inés Romero Nieto[1], Ana Carbonero Santaella[1], Antonio José Domínguez Pérez[1], Pedro Terol Barrero[1], Joaquín Romero Cachaza[1] y José Luis Rubio Cordero[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Objetivo: Presentar un caso de quiste hidatídico pulmonar en un niño de origen marroquí por la escasa frecuencia del proceso en nuestro medio.

Material y método: Niño de 4 años y 6 meses que acude por disminución del apetito con dolor en hipocondrio derecho de 2 meses de evolución. Los 7 días previos a su ingreso presenta fiebre máxima de 40 º y vómitos. Aporta radiografía y ecografía de tórax y abdomen realizada en su país donde se aprecia una lesión quística de localización torácica que el radiólogo informa como probable quiste hidatídico pulmonar.

Antecedentes personales: Reside en España, viajando frecuentemente a Marruecos donde tienen contacto con animales domésticos y de granja.

Exploración: Buen estado general y de nutrición. Febril. Abdomen blando y depresible, sin masas ni megalias, doloroso a la palpación. Resto de la exploración por aparatos y sistemas sin hallazgos patológicos.

Exámenes complementarios: Eosinofilia (13.4 %, 9000 mm3). Serología de E. granulosus: negativa. Ecografía de tórax y abdomen: imagen quística de pared fina bien delimitada y encapsulada con contenido ecogénico de localización torácica. TC toraco-abdominal con y sin contraste: quiste unilocular intratorácico derecho que ocupa la mitad inferior del mismo, de 7.9 X 8 cm, de pared fina, sin calcificaciones, septos ni polo sólido. No se aprecia realce tras contraste.

Resultados: Quiste hidatídico pulmonar. Se inicia tratamiento con Albendazol 15 mg/ kg/día previa a la realización de exéresis del quiste (parto hidatídico), con irrigación del lecho quirúrgico con suero salino hipertónico. Evolución clínico-radiológica favorable.

Comentarios: Es importante conocer este tipo de parasitosis por la dificultad del diagnóstico: clínico, por la escasa e inespecífica sintomatología y serológico, con baja sensibilidad y especificidad de las pruebas. En las zonas endémicas estos datos hacen sospechar la enfermedad pero se torna difícil en regiones donde estas son poco frecuentes, tendiéndose a realizar primero otros diagnósticos diferenciales. Dado el aumento de la tasa de inmigración actual en nuestra sociedad es imprescindible conocer la procedencia y antecedentes del paciente para orientar el diagnóstico.

P1031

TOSFERINA GRAVE EN NEONATO CON DIFICULTAD RESPIRATORIA.

Lara Babín López[1], Ana Posada Ayala[1], Sandra Montoro Chavarrías[1], Sandra Rado Peralta[1], Paula Fernández Deschamps[1] y Cristina Ruiz Serrano[1]

[1]Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Introducción: La tosferina es una infección respiratoria producida por B. pertussis que puede debutar con pausas de apnea y dificultad respiratoria progresiva produciendo sobre todo en menores de 6 meses una enfermedad potencialmente grave.

Anamnesis: Neonato de 25 días de vida, previamente sano, que a los 12 días de vida comienza con accesos de tos frecuente, vómitos y rechazo de las tomas. Recibe tratamiento con salbutamol en domicilio sin mejoría. Ingresa por dificultad respiratoria grave en UCIP con sospecha inicial de bronquiolitis tras ser tratado 48 horas con adrenalina nebulizada y mostrar empeoramiento progresivo. Madre en tratamiento con levofloxacino por cuadro respiratorio. Hermano y padre con cuadro catarral.

Exploración: Tª 37,8ºC. Regular estado general. Llanto enérgico. Tiraje a tres niveles y taquipnea. AC: taquicardia a 200 lpm. AP: hipoventilación en campo derecho, subcrepitantes bilaterales y roncus aislados. Resto normal.

Pruebas complementarias: Hemograma: 70800 leucocitos (74%L, 3% M, 22%N), Hb 12,6 g/dl, Hto: 37,6%, plaquetas 612000. Bioquímica e iones normales. Gasometría venosa: pH 7.29, pCO2: 58, HCO3: 27,9. VRS, Influenza A y B y Adenovirus: negativo. Rx de tórax: atelectasia en lóbulo superior derecho.

Evolución: Al ingreso en UCIP se conecta a VNI en CPAP nasal por dificultad respiratoria (pCO2 de 90 mm Hg), a las 24 horas precisa intubación con conexión a VMC por mala evolución. Por hipoxemia mantenida y acidosis respiratoria se inicia ventilación de alta frecuencia, manteniendo sedorrelajación sin mejoría del cuadro. Además, comienza con inestabilidad hemodinámica, precisando soporte inotrópico. Desde el ingreso se inicia tratamiento con Cefotaxima y Azitromicina por sospecha de tosferina a pesar de lo cual, hubo aumento de la leucocitosis (100.000). Ante la posibilidad de precisar soporte con ECMO (oxigenación con membrana extracorpórea) se decide traslado.

Discusión: En épocas de epidemia de bronquiolitis no debemos olvidarnos de incluir en el diagnóstico diferencial de infección respiratoria la tosferina. La vacunación universal de tosferina se inicia a los 2 meses. Lactantes de menor edad son más susceptibles de contagio. La edad (sobre todo en menores de 6 semanas), el estado de no inmunidad y la hiperleucocitosis son factores de mal pronóstico.

P1032

NEFRONIA LOBAR AGUDA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Ángela Periáñez Vasco[1], M. Nieves Velasco Forte[1], María Dolores Madrid Castillo[1], Katty Pamela Guzmán Laura[1], J. Antonio Leal León[1] y Olaf Neth[1]

[1]Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La nefronia lobar aguda es una inflamación severa del parénquima renal provocada por una infección bacteriana. Es considerada como una complicación grave de las pielonefritis agudas, y puede provocar lesiones irreversibles si no se instaura el tratamiento adecuado de forma precoz.

Caso clínico: Niña de 2 años con fiebre(máximo 40 ºC) de 4 días de evolución, síntomas miccionales, deposiciones diarreicas y dolor abdominal con signos de irritación peritoneal. El hemograma demuestra leucocitosis (45160/mm3) con neutrofilia(80%) y marcada elevación de PCR(370mg/l). La radiografía de tórax descarta foco neumónico, y la ECO abdominal no sugiere cuadro apendicular y determina riñones de ecoestructura normal sin dilatación de sistemas colectores. El sedimento de orina revela leucocituria y nitrituria significativa. El urocultivo es positivo para Escherichia coli(100000UC) y el coprocultivo para Salmonella D12-9,cinco dias después se repite el coprocultivo y se aísla un serotipo distinto de salmonella: D12(4-5). En el TAC de control se observa un aumento de tamaño del riñón izquierdo, con realce de forma heterogénea difusa en relación con pielonefritis aguda y excreción enlentecida del contraste. Evoluciona favorablemente después de recibir 12 días de tratamiento intravenoso con cefotaxima y gentamicina y 7 dias de cefixima vía oral. Tras la resolución del cuadro se realiza gammagrafía renal apreciándose zona de hipocaptación que ocupa el tercio superior especialmente en la porción medial sugestiva

de lesión cortical, sin que se aprecie dilatación pielocalicial. Se diagnostica de nefronia lobar aguda secundaria a pielonefritis por E.coli en el contexto de una coinfección gastrointestinal por Salmonella.

Conclusiones: Se debe sospechar la posibilidad de nefronia lobar aguda en pacientes con pielonefritis de evolución tórpida. El diagnóstico de sospecha se realiza mediante ECO abdominal, y el de confirmación mediante TAC. Sin tratamiento antibiótico correcto y de duración adecuada puede evolucionar a absceso renal, quedando secuelas funcionales en el riñón afecto. Se recomienda control evolutivo con DMSA.

P1033

TRONCOENCEFALITIS AGUDA POR VIRUS DE EPSTEIN BARR.

Marta Zabala Vélez[1], María Lozano Ayala[1], Ana Belén Segura Serrano[1], Emmanuela Lodosa Ayala[1], Isabel Sáenz Moreno[1] y María Ruiz del Campo[1]

[1]Hospital San Pedro, Logroño (La Rioja)

Introducción: El síndrome clínico mejor conocido de los causados por el virus de Epstein-Barr (VEB) es la mononucleosis infecciosa. Sin embargo, las manifestaciones clínicas de la infección pueden ser muy variadas, y hay descritos numerosos trastornos neurológicos, que pueden acompañar a la clínica sistémica o ser la única manifestación de la enfermedad. Los síntomas son de presentación grave en menos del 1%, y habitualmente tienden a la resolución completa de forma natural. Describimos un caso de troncoencefalitis de presentación aguda debida a VEB. Resumen: Varón de 2 años con marcha inestable, movimientos oculares anómalos, y desviación de la cabeza hacia la izquierda de unas horas de evolución. Tres días antes presentó fiebre y vómitos, cedidos a las 36 horas.

Exploración: Buen estado general, contento, colaborador; actitud con cabeza ladeada a izquierda y abajo, con desviación conjugada de la mirada a izquierda y arriba y nistagmo vertical batiendo hacia abajo; marcha atáxica, con aumento de la base de sustentación, inestable hasta hacerle caer y dismetría, el resto de exploración neurológica normal; adenopatías submaxilares y laterocervicales bilaterales, discreta rinorrea mucosa y tímpano izquierdo congestivo y abombado, sin otras alteraciones.

Pruebas complementarias: hemograma 9.600 leucocitos (linfocitos 71%); GOT 497 U/L, GPT 860 U/L; PCR > 1 mg/dl; VSG 16 mm/hr; liquido cefalorraquídeo con 76 cel/mcl (mononucleares 98%), glucosa 54 mg/dl y proteínas 126 mg/dl; la TC cerebral y de peñascos muestra ocupación del oído medio izquierdo, y la RM es normal; las serologías son positivas (Ig M e Ig G) para VEB, y en líquido cefalorraquídeo la PCR muestra presencia de VEB positivo. El paciente recibió antibioterapia con amoxicilina-clavulánico por otitis media aguda, y tratamiento sintomático, presentando exploración neurológica normal a los 7 días del inicio del cuadro.

Conclusiones: La infección por VEB es un proceso benigno, que tiende a la resolución espontánea sin secuelas en la mayoría de los casos, independientemente del cuadro clínico. La presencia de sintomatología neurológica hace necesario completar el diagnóstico incluyendo la combinación de técnicas serológicas y moleculares (PCR). La identificación de lesiones inflamatorias focales en los estudio de neuroimagen es frecuente, siendo su localización anatómica marcador pronóstico.

P1034

LISTERIOSIS NEONATAL. ¿UNA INFECCIÓN EMERGENTE EN NUESTRO MEDIO?.

María Isabel Zambudio Ato [1], María Claudia Colavita[1], Jordi Mateu Pomar[1], Francisca Garrido Morales[1], Mariana Sánchez Calvache[1] y María Carme Jou Torras[1]

[1]Consorci Sanitari de l´Anoia, Igualada (Barcelona)

Listeria monocytogenes es un bacilo grampositivo aerobio que afecta principalmente gestantes y recién nacidos (RN), trasmitido por vía transplacentaria o intraparto. Es causa frecuente de abortos, prematuridad y sepsis precoces o tardías neonatales (en forma de septicemias o meningitis). Incidencia 0.5-1.5/10000 RN vivos (con aumento en 2008). Presentamos 3 casos:

Caso1: RN de 4 días que consulta fiebre de 38.8º. Antecedentes patológicos (AP): RNT PAEG, Sin factores de riesgo de infección. Exploración física (EF) REG, febril, no S. meníngeos ni petequias. Pruebas complementarias (PC): A/S 9.700 leucos (57%N/29%L) Bioquímica normal, excepto PCR 50.2 mg/L. LCR 3.840 leucos/mm3 (88% PMN) glucosa 30.6 mg/dl, proteínas 3g/L. Hemocultivo y cultivo LCR: L. monocytogenes. Eco trasfontanelar: normal.

Caso 2: Lactante de 37 días que consulta por fiebre y un vómito alimentario de 24h de evolución. E.F: REG, irritable, febril 39.2º. E. neurológica escasa fijación de la mirada, FA normotensa. Retrognatia. P.C: A/S: 10.200 leucos (54%N/36%L) PCR 16.27 mg/L, PCT 0.5 ng/dl. LCR 6.560 leucocitos/mm3, glucosa 54.1 mg/dl, proteínas 0.5 mg/L. Cultivo LCR negativo. Hemocultivo: L. monocytogenes. Ecografía Transfontanelar: Calcificaciones de las arterias lenticuloestriadas. RMN cerebral: Paquigíria.

Caso 3: RN de 6 días que consulta por rechazo parcial del alimento, somnolencia y febrícula. AP: RNT- PAEG sin antecedentes de riesgo de infección. E.F: BEG Afebril 36.9º Bien hidratada y perfundida. Exantema macular que desaparece a la vitropresión, FA normotensa. Reactiva con tendencia al sueño. PC: A/S: 9.420 leucos(38N/41L) PCR 86.16 mg/L PCT 0.5 ng/mL. Hemocultivo L. monocytogenes. Eco trasfontanelar normal.

Evolución: Todos recibieron tratamiento con ampicilina y gentamicina según protocolo. En el 1er y 3er casos la E.F y neurológica al alta fue normal; en el segundo caso estaba alterada con poca respuesta auditivo-visual. Diagnosticado de Síndrome de Mieller-Diker.

Conclusiones:

- Revisados datos estadísticos la incidencia encontrada en nuestro centro es mayor de la prevista, reflejando el aumento detectado en los últimos estudios.

En 2 de los casos presentaron curación sin secuelas.

En el 3er caso, la afectación neurológica se debía a una patología de base previa (Sd. Miller-Diker: Lisencefalia tipo I y anomalías craneofaciales, gen LIS1 cromosoma 17p 13,3)

P1035

TORTÍCOLIS AGUDA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE PRIMOINFECCIÓN POR CITOMEGALOVIRUS. A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

Lydia Irles Díaz[1], Patricia Alcaraz Casquillo[1], M. Gloria Ortega Bernal[1], M. Isabel Palacios Muñoz[1], Inmaculada Vives Piñera[1] e Ildefonso Esteban Zurrón[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: Una tortícolis de aparición aguda requiere una evaluación detallada y un estudio exhaustivo por la posible gravedad de la patología subyacente.

Caso clínico 1: Lactante de 3 meses con desviación de la cabeza hacia el lado derecho de 3-4 días de evolución. No traumatismo previo, no síntomas infecciosos, afebril. EF: cabeza girada hacia la derecha y abajo, dolor por llanto a la movilización pasiva; adenopatías laterocervicales rodaderas; motilidad ocular y fondo de ojo normales; exploración neurológica normal. Rx cervical: rectificación de lordosis cervical; Rx de clavícula, hombro derecho y tórax sin alteraciones; ecografía cervical: no alteraciones en la ecoestructura ni asimetrías en ambos esternocleidomastoideos, adenopatías laterocervicales bilaterales de 6 mm la de mayor tamaño; ecografía abdominal: normal; hemograma: leucocitos 13.820 (N 16%, L 71%); PCR <0,1mg/dl; GOT/GPT 111/81; mantoux negativo; serología: IgM e IgG positivas para CMV. PCR de CMV en orina pendiente.

Caso clínico 2: Lactante de 4 meses con hiperextensión del cuello de 5 horas de evolución. EF: cuello con tendencia a la hiperextensión e inmovilización cervical, hígado de 3cm bajo reborde costal, polo de bazo, amígdalas hiperémicas con exudado, microadenias laterocervicales bilaterales, exploración neurológica y ocular normales. Rx cervical: aumento del espacio paravertebral; TAC de cuello: normal; hemograma: leucocitos 15.300 (N 40%, L 50%), linfocitos reactivos; ecografia abdominal: hígado aumentado levemente de tamaño, bazo en límites altos de la normalidad; serología: IgM e IgG positivas para CMV.

Evolución de ambos casos favorable con desaparición de la tortícolis a los pocos días, permaneciendo por lo demás asintomáticos.

Comentario: En las tortícolis agudas la edad de presentación y clínica acompañante pueden ayudar a orientar la patología que la produce, aunque siempre hay que descartar procesos de etiología congénita, infecciosa, inflamatoria, estructural, traumática, ocular, neurológica y neoplásica a nivel del SNC. En lactantes las principales causas son la tortícolis paroxística benigna y parainfecciosa. En los casos expuestos las adenopatías producen la contractura del esternocleidomastoideo de forma reactiva, siendo ésta una forma a tener en cuenta como presentación de primoinfección por citomegalovirus.

P1036

¿VALORAMOS BIEN LOS HIJOS DE MADRE LUÉTICA?.

Marta Dapena Archiles[1], Carol Mendoza[1], Agatha Vázquez[1], Verónica García[1], Susana Ruiz[1] y Enrique Rodríguez[1]

[1]Hospital General de L´Hospitalet, Hospitalet de Llobregat (Barcelona)

Antecedentes Y Objetivos: En los últimos años se ha evidenciado un aumento de la incidencia de sífilis en los países desarrollados. Esto hace prioritario conocer e interpretar adecuadamente los test serológicos durante el embarazo para evitar la transmisión vertical.

El objetivo es valorar el manejo de los hijos de madre con serología luética positiva en una unidad neonatal de nivel II con un alto índice de población inmigrante (60-70%).

Métodos Y Resultados: Se realiza un estudio retrospectivo de los hijos de madre con test treponémicos positivos (TPHA) nacidos entre enero 2007 y diciembre 2010. Se recogen las variables demográficas, obstétricas y clínico-analíticas de las historias maternas.

Se obtienen 40 casos de 5991 nacidos vivos. La edad media materna fue de 29,8 años (IQR 22-41). El 100% de las madres fueron de procedencia extranjera (70% Latinoamérica, 20% África y 10% Europa del Este). Dos casos fueron prematuros moderados. En 11 casos se detectó un control prenatal insuficiente. En 7 casos se interpretó erróneamente la serología materna dando lugar a la administración innecesaria de penicilina intramuscular al recién nacido.

Conclusiones: Nuestra serie constata que el aumento de la población inmigrante convierte a la lúes es una enfermedad emergente.

Pese a la existencia de guías clínicas de manejo interhospitalario, el error más común continúa siendo la interpretación de las pruebas serológicas maternas por lo que es prioritaria su correcta valoración para optimizar el manejo de los casos positivos.

P1037

SÍNDROME DE ESCALDADURA ESTAFILOCOCICA CAUSADO POR TOXINA DEL SHOCK TÓXICO.

Antonio Segado Arenas[1], Virginia Roldán Cano[1], Roberto Corral Merino[1], J. Carlos Flores González[1], Sebastián Quintero Otero[1] y Arturo Hernández González[1]

[1]Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción: El Síndrome de la piel escaldada estafilocócica (SSSS) es una patología dermatológica causada por determinadas cepas de estafilococo aureus productoras de toxinas exfoliativas. La expresión clínica es variable, existiendo tres variantes: la forma clásica o diseminada, la forma localizada o impétigo bulloso y la forma escarlatiniforme.

Objetivo: Describir un caso de SSSS en su forma clásica o diseminada causado por una cepa de estafilococo productora de toxina del shock tóxico y no productora de toxina exfoliativa.

Caso clínico: Niño de 4 años que presenta tras cuadro catarral exantema macular generalizado que predomina en región perioral y tronco. A los 4 días de iniciado el cuadro comienza a presentar lesiones ampollosas diseminadas, de predominio en región perioral, tronco,áreas flexoras y glúteos. Las mucosas no estaban afectadas. Presentaba descamación de regiones indemnes de la piel a la presión (Signo de Nikolski positivo). Se diagnosticó de síndrome de la piel escaldada estafilocócica en su forma diseminada, y se inició tratamiento antibiótico con cloxacilina, así como tratamiento de soporte (hidratación, analgesia y curas locales). Se tomaron cultivos nasales, donde se aisló un estafilococo aureus meticilin sensible y se enviaron muestras para serotipado. Los cultivos de las lesiones ampollosas fueron negativos. La evolución fue buena, con resolución del cuadro cutáneo a los 8 días del inicio, no presentando afectación sistémica. En el estudio microbiológico recibido al mes del alta, la cepa aislada pertenecía a un fagogrupo no tipable productor de toxina del shock tóxico y no productor de toxinas exfoliativas.

Conclusiones: El SSSS en su forma diseminada suele afectar a los niños de menor edad y adultos con inmunodepresión. En los estudios de los últimos años sólo se han detectado cepas de estafilococo aureus productoras de toxinas exfoliativas (ETA, ETB fundamentalmente) como causantes del SSSS diseminado, siendo nuestro caso el primero que se describe causado por la toxina del shock tóxico. Si bien es conocido el mecanismo de acción de las toxinas exfoliativas sobre la epidermis causando las lesiones ampollosas y la descamación, aún no se conoce el mecanismo mediante el cual la toxina del shock tóxico puede causar un cuadro similar.

P1038

ESTUDIO COMPARATIVO DE LAS INFECCIONES RESPIRATORIAS INGRESADAS EN 2009 Y 2010 TRAS LA PANDEMIA DEL VIRUS GRIPAL H1N1.

Mirian Palacios Sánchez[1], Sergio Benito Fernández[1], Eva García Valle[1], José Lorenzo Guerra Díez[1], Cristina Álvarez Álvarez[1] y Jesús Lino Álvarez Granda[1]

[1]Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria)

Introducción: Durante la pandemia de H1N1 en 2009 las neumonías que requirieron ingreso en nuestra hospital asociaron a infección gripal en 6 casos (16%) y su evolución se consideró favorable.

Objetivos: Analizar y comparar los ingresos por neumonía del 1-10 al 31-12 de 2009 y 2010. Describir porcentaje de vacunación antineumocócica, tiempo de evolución e ingreso, características clínicas y analíticas, complicaciones y tratamiento.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes ingresados por neumonía confirmada radiologicamente . Datos recogidos de historia clínica hospitalaria. Análisis estadístico por SPSSv.11.

Resultados: Revisados 64 pacientes (37 en 2009: 70,3 menores de 5 años. 27 en 2010: 81,5% menores 5 años). En 2009 6 casos confirmados de gripe H1N1. Edad media 4,68±3,01(2009); 3,69±2,60(2010). Vacunación antineumocócica: 21,6%(2009); 37,0%(2010). Tiempo de evolución superior en 2010.

Clínica predominante: Fiebre y tos. Aumento en el porcentaje de vómitos en 2010 y de neumonía múltiple:29,6%(2010) frente a 13,5% en 2009. Disminución de la media de leucocitosis(no significativo), cayados y PCR (con significación estadística) en 2010. Tratamiento administrado principalmente: penicilinas (67,6%: 2009; 59,3%: 2010). Aumento del tratamiento con macrólido de 10,8(2009) al 29,6%(2010). Sólo un derrame en 2010 frente a 6 en 2009. Tiempo de ingreso 4,19±5,1(2009); 3,33±1,6(2010).

Conclusiones: El porcentaje de neumonías hospitalizadas durante el periodo de máxima incidencia de gripe H1N1 en 2009 fue un 27% superior respecto al 2010, con edad media inferior y menor incidencia de complicaciones. Se ha producido un aumento importante en el porcentaje de vacunación antineumocócica. Existe un incremento progresivo en el empleo de macrólido para el tratamiento de infecciones respiratorias.

P1039

HERPES ZÓSTER TRIGEMINAL EN UNA NIÑA DE 8 AÑOS

María Bocanegra López[1], Rosa Mª Romaris Barca[2], Alba Corrales Santos[2], Iria Carballeira González[2], Adriana Mª Torrado Chouciño[2] y Manuel Emilio García Fernández[2]

[1]Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide, Ferrol (A Coruña) y [2]Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide

Introducción: El herpes zóster es la expresión clínica de la reactivación del virus varicela zóster. En la infancia se presenta con las características lesiones vesiculosas agrupadas sobre una base eritematosa en la distribución de un dermatoma, siendo poco usual la afectación de la región trigeminal, y muy raro el debut en forma de dolor neuropático previo al exantema.

Caso clínico: Paciente de 8 años de edad que 24 horas antes del ingreso inicia unas lesiones vesiculosas en labio y mentón, con eritema labial y de la mucosa oral. Fue vista por su pediatra que pautó aciclovir tópico. Se decide ingreso por rechazo de la ingesta. La paciente se encontraba afebril y con buen estado general. En la exploración física se visualizan lesiones vesiculosas a nivel gingival inferior y labio inferior en su mitad izquierda, edema en la mitad izquierda de la lengua y lesiones eritematovesiculosas en mentón y pabellón auricular izquierdo. Resto de exploración incluyendo estudio realizado por otorrinolaringólogo fue normal. El hemograma, bioquímica y proteína C reactiva fueron normales. Gasometría venosa sin alteraciones. Biología molecular para herpes virus: reacción en cadena de polimerasa negativa para virus herpes simple 1 y 2. Positiva para virus varicela zóster. La paciente recibió tratamiento con aciclovir y 6- metilprednisolona por vía intravenosa durante 7 y 5 días respectivamente. Presentó una evolución favorable, remitiendo de forma progresiva las lesiones de mucosa oral y piel.

Conclusiones:

1- El herpes zóster es una enfermedad rara en la edad pediátrica, siendo más frecuente en pacientes inmunodeprimidos.

2- Los pacientes con herpes zóster en alguna rama del trigémino deberán ser tratados con aciclovir intravenoso, pudiendo asociar corticoide intravenoso, con el fin de disminuir la inflamación, la sintomatología, la aparición de neuralgia postherpética y evitar otras complicaciones durante el curso del proceso agudo.

3- En la edad pediátrica es rara la aparición de complicaciones, siendo el pronóstico más favorable que en adultos

P1040

COINFECCIÓN DE GRIPE A Y MENINGOCOCO, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Clara García Bermejo García[1], Carlos García-Vao Bel[1], Mireya Orío Hernández[1], Rubén Moreno Sánchez[1], María Elena Cabezas Tapia[1] y Enrique Sanz Tellechea[1]

[1]Hospital del Tajo, Aranjuez (Madrid)

Introducción: El síndrome febril en pacientes de 6 a 36 meses tiene un protocolo de actuación definido, sobre todo dependiendo del estado general del paciente. La determinación de un test positivo para gripe A en época epidémica orienta al diagnóstico en la mayoría de los casos y evita la realización de otras pruebas complementarias. La existencia de fiebre prolongada o empeoramiento del estado general debe hacer sospechar otra etiología asociada

Caso Clínico: Lactante de 5 meses de edad que acude a la Urgencia en 5 ocasiones en 4 días consecutivos, por fiebre, acompañada inicialmente de diarrea y algún vómito, siendo diagnosticado de gastroenteritis aguda. Antecedentes personales sin relevancia, calendario vacunal completo. Exploración física normal. En la tercera visita presenta síntomas catarrales con exploración compatible con bronquiolitis. En la cuarta visita se realiza test rápido de VRS y Gripe, siendo éste positivo para Gripe A, resto negativo; es dado de alta con el diagnóstico de gripe A , con antitérmicos y salbutamol inhalado por leve espasticidad bronquial.

A las 24 horas reconsulta por persistencia de la fiebre de hasta 39º, siendo ingresada con necesidad de oxigenoterapia y mayor dificultad respiratoria. Radiografía de tórax sin hallazgos significativos.

A las 36 horas de su ingreso, presenta un empeoramiento clínico con decaimiento marcado, mala perfusión periférica y petequias en tórax y axilas. Analítica: 10190 leucocitos (75% neutrófilos), PCR: 156.4mg/L y Tiempo de Cefalina alterado. Se recoge Hemocultivo. Se expande con cristaloides a 20ml/kg, se inicia tratamiento antibiótico empírico con Cefotaxima IV, y se deriva a un Hospital terciario con la sospecha de Sepsis.

A su llegada al Servicio de UCIP, se realiza punción lumbar: (6400 leucocitos, 90% neutrófilos). Se añade Vancomicina al tratamiento antibiótico, que se retira al 4º día por Hemocultivo positivo para Neisseria meningitidis sensible a Cefotaxima. Se realiza Ecografía cerebral, con datos sugerentes de Meningitis. Cumple 14 días de tratamiento, con evolución favorable, sin secuelas neurológicas.

Conclusión: La gripe A en época epidémica es la responsable de muchos síndromes febriles en lactantes.

La mala evolución clínica de los pacientes debe hacernos sospechar otra etiología asociada o una sobreinfección bacteriana

P1041

ADENITIS CERVICAL POR MYCOBACTERIUM LENTIFLAVUM. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO.

Irene García de Diego[1], Sara Guillén Martín[1], Abdón Castro Quiroga[1], Silvia Martín Miramón[1], Marta Ruiz Jiménez[1] y José Tomás Ramos Amador[1]

[1]Hospital Universitario de Getafe, Getafe (Madrid)

Introducción: En la última década estamos asistiendo al aumento de linfadenitis producidas por micobacterias no tuberculosas. Representan el 10-20% de las adenitis cervicales en niños inmunocompetentes en edad preescolar. Mycobacterium avium complex es el responsable del 70-90% de los casos. El hallazgo de Mycobacterim lentiflavum en el caso clínico que presentamos supone un hallazgo excepcional. Únicamente se han publicado seis casos de linfadenitis cervicales en niños desde su descripción.

Caso clínico: Paciente varón de 2 años que acude a Urgencias tumoración submandibular derecha desde hace 23 días. Durante ese periodo fue tratado con amoxicilina-clavulánico oral durante 14 días por sospecha de adenitis bacteriana. Tras tratamiento no se apreció mejoría. Ingresó inicialmente para tratamiento con antibioterapia intravenosa. A los 16 días reingresa por empeoramiento. Entre las pruebas complementarias se realizaron serologías para VEB, toxoplasma, CMV y Bartonella henselae (todas ellas negativas). Hemograma sin alteraciones salvo PCR 49.8 mg/L. El Mantoux mostró una induración de 10 mm Se realizaron ecografía cervical y PAAF bajo anestesia. En la anatomía patológica del material no se apreciaban granulomas. Ante la sospecha de adenitis bacteriana se decidió realización de drenaje. Posteriormente en el cultivo de micobacterias se evidenció que crecían BAAR positivos. Se identificó Micobacteria lentiflavum por técnica PCR. Se cambió pauta antibiótica ante sospecha de micobacterias atípicas con claritromicina y ciprofloxacino tras el diagnóstico microbiológico. La evolución hasta el momento actual es favorable.

Discusión: M. lentiflavum posee características particulares. Es una micobacteria que muestra elevada resistencia a antibiótico. El tratamiento de elección es la exéresis ganglionar completa, a ser posible en el primer mes tras el diagnóstico. El drenaje debe ser evitado, ya que conlleva a mayor número de fistulizaciones persistentes. El tratamiento antibiótico se reserva para casos concretos. Se han probado varias pautas antibióticas, pero parece que la que se asocia a mejores resultados es un macrólido (azitromicina o claritromicina) asociado a etambutol, rifabutina o ciprofloxacino. Las pautas y duración no están aún bien establecidas. Algunos casos tienden a la resolución espontánea.

P1042

ENCEFALOPATÍA AGUDA POR VIRUS INFLUENZA A H1N1 EN PACIENTE CON SÍNDROME DE RETT.

Mª Ángeles Palacios Soria[1], Lorena Hidalgo García[1], María Celeste Pedregal Solano[1], María García Zarzuela[1], Borja Croche Santander[1] y María Dolores Madrid Castillo[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La gripe en la mayoría de los casos es un proceso agudo y autolimitado. Sin embargo, en oacasiones puede producir complicaciones que asocian una elevada morbimortalidad, más frecuentemente respiratorias, pero también se han descrito complicaciones neurológicas, entre ellas encefalopatía.

Caso Clínico: Mujer de 4 años con antecedentes personales de Síndrome de Rett (mutación R255X en MECP2) y episodios frecuentes de crisis parciales complejas que ingresa en nuestro centro por cuadro de status epiléptico en contexto de síndrome febril e infección de vías respiratorias superiores. La paciente ingresa en Cuidados Intensivos, donde se realiza control de las crisis con perfusión de fármacos intravenosos. A las 24 horas presenta dificultad respiratoria, disminución del nivel de conciencia con Glasgow 10/15 y fiebre. Se realiza radiografía de tórax objetivándose imagen compatible con neumonía izquierda e iniciándose tratamiento con Cefotaxima y Oseltamivir intravenosos. Las pruebas complementarias ponen de manifiesto positividad de PCR H1N1 en frotis nasofaringeo y negatividad para Ag VRS, neumococo y Legionella.

La paciente tiene una evolución lenta pero favorable a nivel respiratorio, con desaparición progresiva de la fiebre y de las necesidades de oxígeno.

Neurológicamente continúa con disminución del nivel de conciencia con una puntuación en la Escala de Glasgow 10-11/15, sin volver a presentar crisis clínicas. El EEG muestra resultados concordantes con signos de afectación cerebral generalizada de grado intenso. Se realiza punción lumbar con resultado negativo a virus neurotropos y bacterias, estudio de transaminasas y niveles de amonio y ácido valproico en sangre con resultado de normalidad. La RMN es normal

Resultados: Ante la normalidad de todas las puebas, salvo la PCR y antígeno de virus influenza A H1N1 en frotis nasofaríngeo y EEG patológico, sospechamos que se trata de encefalopatía secundaria a virus Influenza A H1N1 en paciente con síndrome de Rett.

Conclusión: Se han documentado complicaciones respiratorias y neurológicas en infecciones por virus Influeza A y B. En nuestro caso, se observa que el subtipo A H1N1 también se asocia a este tipo de complicaciones, aunque dentro de las neurológicas es necesario realizar un exhaustivo diagnóstico diferencial con múltiples causas , pudiéndose alcanzar finalmente , por exclusión, un diagnóstico de alta sospecha.

P1043

TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA Y NEUMONÍA BILATERAL COMO COMPLICACIÓN DE OSTEOMIELITIS AGUDA POR STAPHYLOCOCCUS AUREUS.

Amaia Cilla Lizarraga[1], María Miranda Vega[1], Selva Ciciliani[1], María Ortiz Pérez[1], Fernando Gómez Sáez[1] e Isabel del Blanco Gómez[1]

[1]Complejo Asistencial Universitario de Burgos, Burgos

Introducción: La trombosis venosa profunda, rara en niños, se relaciona con la presencia de catéteres intravenosos, traumatismos, trastornos de la coagulación y sepsis. La sepsis por S aureus con afectación músculo–esquelética se ha asociado a trombosis venosa profunda, cuadro que puede complicarse rápidamente con embolismos sépticos pulmonares como parte de una enfermedad estafilocócica sistémica invasiva.

Objetivo: Presentar el caso de un varón de 8 años con trombosis venosa profunda y neumonía bilateral secundarias a osteomielitis por S aureus.

Caso clínico: Varón de 8 años, que ingresó por dolor en la cadera izquierda de varios días de evolución, con fiebre de hasta 40ºC. Al ingreso, la ecografía de cadera izquierda mostró una pequeña cantidad de líquido a nivel coxofemoral y la presencia de trombosis de vena femoral común izquierda; radiografía de tórax sin alteraciones. Hemocultivos positivos para S aureus sensible a meticilina. Recibió tratamiento anticoagulante (enoxaparina subcutánea) y antibiótico intravenoso (cefotaxima y cloxacilina, a los que se añadió posteriormente vancomicina). A las 24 horas del ingreso presentó insuficiencia respiratoria aguda y fue trasladado a UCIP. En el angio-TAC torácico se objetivó imagen compatible con neumonía bilateral secundaria a diseminación hematógena. La RMN pélvica al 4º día de ingreso no

encontró datos claros de afectación osteo – articular, pero sí inflamación en zona muscular sacro – ilíaca. La gammagrafía ósea al 10º día reveló imagen compatible con osteomielitis aguda en extremo proximal femoral izquierdo. El cuadro pulmonar evolucionó tórpidamente con derrame pleural bilateral, que precisó toracocentesis izquierda. Los hemocultivos se negativizaron a los 7 días de antibioterapia, y el trombo se resolvió tras 14 días de tratamiento anticoagulante. Pendiente constatar la resolución completa del cuadro y el resultado de algunos estudios de hipercoagulación. Se solicitó estudio de toxina Panton – Valentine.

Comentario: La osteomielitis por S aureus puede asociarse a trombosis venosa profunda y embolismos sépticos pulmonares. Es interesante recordar esta asociación pues el diagnóstico e inicio de tratamiento precoces son vitales. La mayoría de casos publicados corresponden a infecciones por S aureus meticilin resistentes y a cepas de S aureus que portan factores de virulencia como la toxina Panton – Valentine

P1044

SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON E IBUPROFENO.

Vera Luísa Abana Rodrigues[1], João Farela Neves[1] y Maria João Rocha Brito[1]

[1]Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa, Portugal

Introdução: A síndrome de Stevens-Johnson é uma doença rara com mortalidade de 1 a 5% e morbilidade significativa. Ocorre na sequência de uma reacção de hipersensibilidade imuno-mediada com susceptibilidade individual associada a factores genéticos. Pode ser desencadeada por agentes infecciosos, mas na maior parte dos casos o factor desencadeante é a exposição a fármacos.

Caso clínico: Criança de 3 anos, previamente saudável, internada por febre alta, exantema papulovesicular generalizado com predomínio no tronco, dorso e face, enantema e hiperémia conjuntival. Posteriormente verificou-se coalescência das lesões cutâneas com evolução para necrose e descamação. Tinha adicionalmente erosões da mucosa oral, estomatite, edema e eritema dos lábios, períneo e balanite. Fotofobia, hiperémia conjuntival, edema palpebral, exsudado ocular sem sinéquias e córnea sem lesões.

Duas semanas antes tinha sido medicado pela primeira vez com ibuprofeno e na admissão hospitalar realizou uma nova administração. Nega ingestão de outros fármacos.

PCR para vírus do grupo herpes nas lesões, exames culturais negativos e serologias para Mycoplasma pneumoniae, Borrelia burgdoferi, vírus da hepatite B, Epstein-Barr e citomegalovírus negativos. TASO e anti-DNaseB sem alterações. IFI para vírus respiratórios negativa. Posteriormente identificou-se enterovírus por PCR nas fezes de que se aguarda cultura viral.

Foi interrompida a administração de ibuprofeno e realizada terapêutica de suporte com fluidoterapia endovenosa, nutrição parentérica, analgesia sistémica e tópica. Manteve febre durante 10 dias, registando-se regressão progressiva da sintomatologia com melhoria das lesões ao fim de 3 semanas. Programou-se seguimento para rastreio de complicações cutâneo-mucosas e oftalmológicas e estudo de alergias medicamentosas.

Comentários: O diagnóstico da síndrome de Stevens-Johnson é clínico e, em caso de dúvida, histológico, suportado por história de exposição a fármacos ou intercorrência infecciosa. A ingestão de ibuprofeno pela primeira vez com agravamento após a reexposição ao fármaco leva-nos a suspeitar ser esta a etiologia mais provável. Contudo, a identificação de enterovírus não permite excluir este agente como interveniente na doença.

P1045

EXANTEMA Y ARTRALGIAS COMO MANIFESTACION DE MYCOPLASMA PNEUMONIAE. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Noemi Conde Lorenzo[1], Sheila Ingerto Docampo[1], Lorena González Rodríguez[1], Cristina Lorenzo Legerén[1] y Federico Martinón Sánchez[1]

[1]Complexo Hospitalario, Ourense

Introducción: La infección por Mycoplasma pneumoniae es causa frecuente de infecciones respiratorias agudas en niños, siendo responsable de hasta 40% de las neumonías adquiridas en la comunidad (NAC). Las manifestaciones clínicas que se desarrollan gradualmente en varios días o semanas son inespecíficas, siendo las más frecuentes los síntomas catarrales e incluso compromiso del estado general. Hay que tener en cuenta las manifestaciones extrapulmonares que a pesar de ser infrecuentes son numerosas: dermatológicas(exantema maculopapuloso o vesicular, urticaria…), osteoarticulares (artralgias), cardíacas (pericarditis, miocarditis…) e incluso neurológicas (ataxia, encefalitis, mielitis, síndrome Guillen-Barré…). Su diagnóstico se realiza mediante pruebas serologías, ya que no hay ningún cuadro clínico, patrón radiográfico o prueba de laboratorio específica, salvo determinar los niveles de Ig M en fase aguda. El tratamiento antimicrobiano de elección son los macrólidos que disminuyen significativamente la duración y contagiosidad de la enfermedad.

Caso clínico: Paciente varón de 3 años aquejado de cuadro de 4 días de evolución de fiebre de hasta 40º C, exantema no pruriginoso de predominio en cara,tronco y extremidad superior , dolor abdominal y artralgias de ambos tobillos. La familia refiere que la semana previa presentó un cuadro pseudogripal con tos y abundante mucosidad nasal. No antecedentes familiares ni personales reseñables.

A la exploración presenta exantema maculopapuloso en cara, tronco y extremidad superior, dolor a la palpación y a la movilización pasiva de ambos tobillos sin signos inflamatorios y orofaringe hiperémica, resto exploración normal. La radiografía de tórax fue normal.Las pruebas de laboratorio mostraron leucocitosis con desviación a la izquierda y elevación de los reactantes de fase aguda. El hemocultivo y las pruebas serológicas fueron negativos salvo la Ig M e Ig G positivas para Micoplasma pneumoniae. El tratamiento inicial fue una cefalosporina de 3ª generación , a la cual se le añadió un macrólido 48 horas después observando desde ese momento una clara mejoría.

Conclusión: Ante un exantema no debemos olvidar dentro de su diagnostico diferencial la infección por Micoplasma pneumoniae, ya que a pesar de ser infrecuente es una de sus múltiples manifestaciones extrapulmonares.

P1046

OSTEOMIELITIS VERTEBRAL MULTIFOCAL EN PACIENTE SANO.

Georgina Moron[1], Elba Clots[1], Alberto Vicente Quesada[1], Albert Feliu Rovira[1], Elisabeth Guijarro[1], Joaquín Escribano[1], María Rimblas[1], Raquel Ramos[1] y Alejandra Manchola[1]

[1]Hospital Universitari de Sant Joan de Reus, Reus (Tarragona)

Introducción: La osteomielitis es la inflamación del hueso causada por una infección bacteriana o fúngica, menos frecuentemente por parásitos o micobacterias. Es una entidad con baja incidencia que afecta sobre todo varones menores de 5 años y localizándose en huesos largos de extremidades inferiores. Es poco habitual la localización vertebral durante la infancia, siendo el agente principal S. aureus sin olvidar M. Tuberculosis. Todavía es más excepcional la presentación en forma de múltiples focos en pacientes inmunocompetentes. A continuación se presenta un caso de osteomielitis cervical y lumbar en paciente sano.

Caso clínico: Niña de once años que ingresa por dolor lumbar y fiebre. Refiere antecedente de cervicalgia las tres semanas previas a la hospitalización. Presenta dolor a la palpación paravertebral lumbar sin déficit neurológico y cojera antálgica. En la analítica destaca PCR 82 mg/L, y VSG 62 mm/h, con estudio de tuberculosis, reumatológico, inmunitario y aspirado de médula ósea normal. La gammagrafía muestra hipercaptación a nivel cervical y lumbar; la RMN cambios de señal a los cuerpos vertebrales de C4, C7, T1 y L5-S1, compatibles con osteomielitis vertebral multifocal. Se inicia tratamiento empírico con cloxacilina y gentamicina intravenosas durante tres semanas. Posteriormente se sigue tratamiento con amoxicilina-clavulánico oral durante cinco semanas con buena evolución clínica y analítica.

Conclusión: La afectación de varias vértebras nos orientó inicialmente a etiologías reumatológicas (osteomielitis multifocal crónica recurrente) o neoplásicas. Tan los datos clínicos, analíticos como evolutivos nos han llevado al diagnóstico de osteomielitis vertebral multifocal de origen bacteriano siendo este un caso excepcional en un paciente sano.

P1047

DOENÇA INVASIVA POR HAEMOPHILUS INFLUENZAE NA ERA PÓS VACINAÇÃO.

Sara Sabino Domingues[1], Carlos Peres Marcos[1], Cláudia Rosa Almeida[1], Maria do Céu Teixeira Ribeiro[1], Paula Bajanca Lavado[2] y Rosa Gonçalves Barbosa[1],

[1]Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, EPE, Penafiel (Porto) y [2]Instituto Nacional de Saúde Doutor Ricardo Jorge (GEDHIC), Lisboa, Portugal

Introdução: Desde a introdução no programa nacional da vacina contra o Haemophilus influenzae (Hi) serotipo b, que se tem assistido a um grande declínio na inicidência da doença invasiva causada por este microorganismo. Ocasionalmente, têm sido descritos casos de doença invasiva causada pelos serotipos encapsulados, Hi nao tipo b (a, c, d, e, f). A doença invasiva causada por Hi nao tipável (não encapsulado), é ainda menos frequente, ocorrendo especialmente em recém-nascidos e crianças imunodeprimidas.

Caso clínico: Criança de 32 meses, do sexo masculino, previamente saudável, programa nacional de vacinação actualizado, com 4 doses vacina contra Hib e 4 doses vacina antipneumocócica heptavalente. Trazido ao Serviço de Urgência por febre, fotofobia e vómitos com 24 horas de evolução. Ao exame objectivo, encontrava-se com mau estado geral e prostrado. Realizou punção lombar que revelou pleocitose, glicorráquia 7mg/dL e proteinorráquia 164mg/dL. Foi iniciada antibioterapia empírica com ceftriaxone. Em D2 de internamento, notada ptose palpebral esquerda, pelo que efectuou ressonância magnética cerebral, não tendo sido observadas lesões isquémicas ou de natureza infecciosa no parênquima encefálico. Isolado Haemophilus influenzae serotipo f no sangue e no liquor. Teve alta após completar 14 dias de antibioterapia endovenosa, com resolução progressiva total da ptose e sem alterações ao exame objectivo, nomeadamente défices focais.

Conclusão: As campanhas de vacinação criaram um novo ambiente epidemiológico, tendo sido sugerido que o declínio na taxa de infecções por Hi serotipo b poderia ter dado origem ao aparecimento de doenças causadas por outros serotipos, nomeadamente Hi serotipo e e f, notadas em particular nos EUA. Actualmente ainda há pouca informação disponível sobre os padrões de susceptibilidade antibiótica e significado clínico do Hi serotipo f salientando assim para a importância de estudos epidemiológicos de vigilância e eventual necessidade de investigação vacinal.

P1048

EXPRESIÓN DE LA MALARIA EN LA FILATELIA.

M. Ángeles Municio Martín[1], Txaro Uliarte Larriketa[1], Begoña Madarieta Revilla[1], Lucia Campos Capelastegui[1] y Aida Fernández García[1]

[1]Universidad del País Vasco, Leioa (Vizcaya)

El paludismo continúa siendo uno de los problemas de salud pública a nivel mundial ya que es endémico en cerca de cien países y causa más de 850.000 muertes anuales.

La filatelia incorpora imágenes sobre esta enfermedad sirviendo de sondeo sobre la misma y sobre el momento histórico en que el sello sale a la luz.

Con nuestro trabajo nos marcamos los siguientes objetivos: Identificar sellos emitidos con contenido de malaria, analizar los timbres elegidos y explicar las aportaciones de los mismos y el momento histórico de su aparición.

Métodos: Observados los sellos aparecidos en diversos catálogos filatélicos, los agrupamos por continentes, países y años de emisión. Optamos por hacer una distinción de tres periodos. El primero referido a los años anteriores a la campaña de la OMS de 1962, el segundo a la Campaña "El mundo unido contra el paludismo" que abarca todo el año 1962 y el tercero se corresponde al periodo posterior, de 1963 hasta la actualidad.

Resultados: Encontramos emisiones de sellos sobre malaria en 151 países. Revisamos un total de 334 ejemplares entre sellos, sobres de primer día y tarjetas. Las muestras del primer periodo ,1950 a 1961, se corresponden con colonias portuguesas y francesas repartidas por los trópicos. Las emisiones de 1962 son de todos los continentes y las del tercer periodo coinciden con piezas de un extraordinario valor informativo a nivel de las investigaciones más recientes (resistencias antipalúdicas, vacunas, nuevos tratamientos, educación para la salud etc.)

Conclusiones: La malaria al igual que otras muchas enfermedades infecciosas letales para la humanidad, ha sido contemplada en las ediciones postales. Los investigadores más representativos de este tema como Laveran , Ross, Pelletier y Caventou, Grassi, Golgi, Wagner-Jauregg, Müller y otros aparecen en diferentes momentos históricos en las diversas emisiones. Dentro de la campaña mundial, algunos países diseñan su propio timbre. La mayoría de los sellos estudiados recogen la prevención, tratamiento y vacunas así como la investigación científica sobre el tema.

P1049

ENCEFALITIS VIRAL: CLÍNICA ALTAMENTE SUGESTIVA DE INFECCIÓN POR HERPES SIMPLE Y PCR DE LCR NEGATIVA.

Raquel Ares Paredes[1], María José de Castro López[1], Fernando Álvez González[1], Juan Manuel Cutrín Prieto[1] y J. Luis Iglesias Diz[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña)

Introducción: La encefalitis vírica es la inflamación del SNC causada por virus, sobre todo por enterovirus y VHS. Su incidencia en la edad pediátrica es de 5-10/100.000 niños/año. El diagnóstico es clínico y la etiología se confirma mediante el cultivo y la PCR del LCR. Otras pruebas útiles son el EEG y la RMN. La mortalidad para encefalitis por VHS es del 70% sin tratamiento y del 0-10% cuando se administra Aciclovir. Sin embargo, la presencia de secuelas sigue siendo frecuente.

Caso Clínico: Niño de 13 años sin antecedentes de interés, correctamente vacunado. Consulta en Urgencias por fiebre, vómitos, cefalea, somnolencia e irritabilidad de 30 horas de evolución. Presenta nivel de conciencia fluctuante (11-13) y agitación psicomotriz, sin rigidez de nuca ni signos meníngeos.

1) Hemograma: leucocitosis con neutrofilia 2) Sedimento LCR: 13000 cel/mm3 (55% PMN), gluc 70 mg/dl, prot 0.5 g/l 3) Cultivo LCR: negativo 4) PCR de virus neurotropos en LCR (técnica convencional al ingreso y técnica anidada a la semana y a los 21 días): negativas 5) Serología virus neurotropos: VHS IgG+ e IgM+, VVZ, rubeola y sarampión inmune. 6) RMN: hiperintensidad córtico-subcortical en región témporo- parietal izquierda con restricción de la difusión a dicho nivel y frontal. 7) EEG: trazado de sufrimiento neuronal difuso y descargas paroxísticas en lóbulo temporal izquierdo.

Se instauró tratamiento con aciclovir. El paciente se mantuvo con Glasgow fluctuante, presentando intensa irritabilidad y alucinaciones así como una crisis tónico-clónica generalizada. A partir del 6º día de tratamiento con aciclovir mejora el estado clínico. Al alta presenta Glasgow 15, desorientación visoespacial, alteraciones en la memoria reciente y fatiga precoz.

Discusión: El diagnóstico de encefalitis se establece ante una alta sospecha clínica. Es importante identificar el germen causal con fines terapéuticos, pronósticos y preventivos. En el caso de encefalitis por VHS la PCR del LCR es la técnica de elección pero si esta se realiza precozmente puede ser negativa. Presentamos un caso de encefalitis vírica con hallazgos clínicos, EEG y de neuroimagen altamente sugestivos de infección herpética en la que la PCR de LCR es persistentemente negativa.

Conclusión: La PCR negativa no invalida el diagnóstico de encefalitis herpética. La clínica sigue siendo la guía fundamental para el diagnóstico y tratamiento.

INMUNOLOGÍA Y ALERGIA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P1050

ECTIMA GANGRENOSO EN UN NIÑO SANO SIN SEPTICEMIA

Jesús Rodríguez Calleja[1], Carmen Mosquera Villaverde[1], M. Teresa Prada Pereira[1], Miguel Ángel Arias Consuegra[1], Ángel Fernández Flores[1] e Indalecio Fidalgo Álvarez[1]

[1]Hospital del Bierzo, Ponferrada (León)

El ectima gangrenoso (EG) es una infección poco frecuente de la piel asociada a sepsis por pseudomona aeruginosa en pacientes inmonocomprometidos. Aportamos un caso de EC causado por staphylococcus aureus. Varón de 12 años admitido en el segundo de evolución de 4 placas ulceronecróticas en hemiescroto izquierdo, dolorosas, de hasta 1 cm. de diámetro, de bordes irregulares y rodeadas de un halo eritematoso. Seis días antes había tenido un cuadro faringoamigdalar tratado con amoxicilina. PCR 19.5 mg/dl. Serologías (Epstein-Bar, herpes simplex I y II, rickettsia) negativas. Cultivo de úlcera: staphylococcus aureus. Hemocultivo negativo. Inmunoglobulinas normales. ANAS negativos. Ecografía escrotal: testículos normales. Se trato con cefotaxima, metronidazol y gentamicina. Exéresis de ulceraciones escrotales que afectan al dartos hasta la túnica vaginal. Testículo normal. Evolucionó favorablemente y es dado de alta a los 5 días. La biopsia cutánea mostró una lesión ulcerada con intenso infiltrado inflamatorio agudo compuesto por neutrófilos y áreas de necrosis. Infiltrado linfocitario perivascular en la periferia de la lesión. Pequeños vasos sanguíneos con trombosis parietal y áreas de necrosis fibrinoide de la pared. Existen dos tipos principales de EC: con bacteriemia y sin bacteriemia. Aunque el EC es una manifestación dermatológica de una infección severa causada por pseudomona aeruginosa, también puede ser producida por otros microorganismos. El diagnóstico diferencial incluye numerosas enfermedades ulcerativas del escroto. En niños debe ser considerada la dermatitis del pañal, infección ulcerativa por VHS, dermatitis artefacto, pioderma gangrenoso y vasculitis juvenil del escroto. El tratamiento indicado con más frecuencia en niños son los antibióticos y desbridamiento de la úlceras

P1051

ÚLCERAS ORALES COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE INMUNODEFICIENCIA COMBINADA SEVERA (T-, B+) POR ALTERACIÓN EN LA CADENA ALFA DEL RECEPTOR IL-7.

Abdón Castro Quiroga[1], Silvia Martin Miramón[1], Irene García de Diego[1], Francisco José Climent Alcalá[2], Julia Allende[3] y José Tomás Ramos Amador[1

[1]Hospital Universitario de Getafe, Getafe (Madrid), [2]Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid y [3]Hospital Universitario La Paz, Madrid

Introducción: Las inmunodeficiencias combinadas severas (SCID) constituyen un grupo heterogéneo de entidades debidas a desordenes monogénicos, que afectan a estadios tempranos de células T y conllevan la depleción o disfunción de los linfocitos circulantes. Suponen un grupo de patologías con baja prevalencia pero de extrema gravedad. Las manifestaciones clínicas se inician en edad temprana con el desarrollo de infecciones de repetición o por organismos oportunistas. Se debe sospechar cuando, junto a estos procesos, el paciente presenta estancamiento ponderal, neoplasias o alteraciones autoinmunes. Las ulceras orales pueden ser una manifestación de la enfermedad, existiendo pocos casos descritos como forma de presentación.

Caso clínico: Varón de 4 meses de edad, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por síndrome febril con hiporexia, exantema generalizado y aftas de 1cm de diámetro en paladar blando de 15 días de evolución. Dado el estancamiento ponderal y el aspecto distrófico del paciente, se decide ingreso para estudio. Como pruebas complementarias destacadas: una anemia ferropénica, linfocitos normales, inmunoglobulinas disminuidas y elevación marcada de reactantes de fase aguda. Tras ser descartado el origen infeccioso y ante las sospecha de inmunodeficiencia, se realiza inmunofenotipo de sangre periférica, en el que se encuentra una depleción importante de población linfoide T con respuesta compensatoria de población B y NK normales. Se realiza estudio molecular mostrando una alteración en la cadena alfa del receptor IL-7 compatible con el diagnostico de inmunodeficiencia combinada severa (T-, B+). Se deriva a Hospital de referencia para trasplante de precursores hematopoyéticos (TPH)

Discusión: La combinación de aftas orales mayores y retraso ponderal a temprana edad nos deben hacer valorar la inmunodeficiencia como una posibilidad diagnóstica. La variante de SCID hallada resulta poco frecuente y se asocia a mejor pronóstico que otros subtipos más frecuentes ya que conlleva mejor respuesta ante TPH (tratamiento de elección). Nuestra contribución con este caso apoya la necesidad de considerar esta etiología en el diagnóstico diferencial de pacientes con estas características y defiende la utilidad de realizar estudio molecular y genético para determinar los subtipos con mejor o peor pronóstico.

NEFROLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P1052

SÍNDROME TINU: CONOCERLO PARA DIAGNOSTICARLO.

Francisca Pelechano Ribes[1], José Luis Badía Mayor[1], Jesús Lucas García[2], Mª Victoria González Cortés[1], Montserrat Amat Bou[1] y Laura Segura Navas[1]

[1]Hospital General, Castellón de la Plana/Castelló de la Plana (Castellón) y [2] Hospital la Fe

Introducción: El Síndrome TINU o Nefritis Tubulointersticial aguda asociada a uveítis es una patología infrecuente, de predominio en adolescentes y en el sexo femenino (3:1).

Caso clínico: Niña de 11 años, magrebí, sin antecedentes personales ni familiares, que consulta por vómitos, anorexia, pérdida peso, fiebre, dolor abdominal de un mes de evolución, tratada con metronidazol y trimebutina, por infestación previa por giardia lambia. Dos meses antes presentó proceso faringoamigdalar tratado con AINES y antibióticos (no especificados).

A la exploración destaca un buen estado general, palidez cutánea, deshidratación leve, con lengua saburral, abdomen con dolor difuso de predominio en epigastrio, sin megalias, puñopercusión negativa y sin edemas. En las exploraciones complementarias se objetiva anemia ferropénica, PCR:90mg/l, aumento de la creatinina plasmática:1,5mg/dl, diuresis: 2ml/kg/h, proteinuria:70mg/m2/día, glucosuria: 200mg%. ANA, ANCA, FR, C3 y C4 normal. Coprocultivo, parásitos, oxiuros: negativos. Sedimento y urocultivo: negativos. Radiografía de tórax y abdomen: normal.

Ecografía renal: hiperecogenicidad. Biopsia renal (se agradece a hospital de referencia la cesión de las imagenes de):infiltrado inflamatorio tubulointersticial con linfocitos, macrófago y eosinófilos, sin signos de esclerosis ni daño renal crónico. Tratada con metilprednisolona intravenosa en bolos a 1g/1.73m2 durante 3 días consecutivos continuando oralmente, con buena respuesta; persisnten signos de disfunción tubular. Posteriormente realizó episodio de uveítis que mejoró con tratamiento oftalmológico. Actualmente totalmente asintomática.

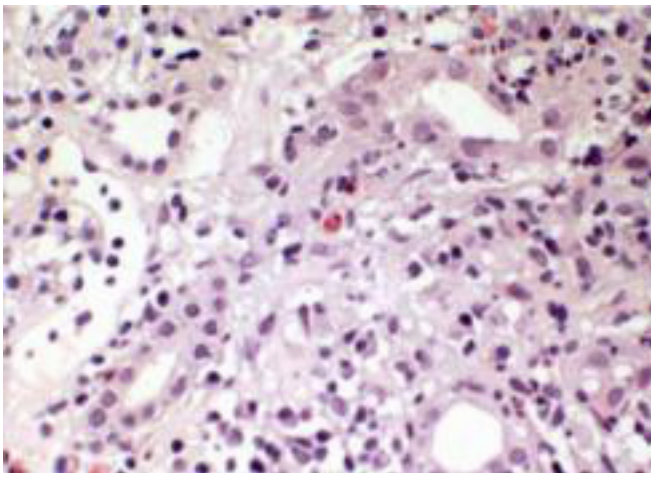
Comentarios: Cabe destacar la importancia de la sospecha clínica ante un episodio de nefritis tubulointersticial aguda en adolescentes para la rápida valoración por oftalmología y su tratamiento adecuado. También es de importancia conocer que ante una nefritis tubulointersticial de pronóstico incierto la aparición posterior de uveítis, que confirme el TINU síndrome, conlleva buen pronóstico evolutivo.

Título tabla: Evolución de la función renal.

	INGRESO	INGRESO	INGRESO	ALTA	POSTERIOR
Osm u (mOsm/kg)	298	222	330	269	360
Na u (mmol/l)	29,3	50,8	48,2	29,4	120
E.F.Na (%)	0,70	3,11	3,77	1,99	0,5
Cr p (mg/dl)	1,5	1,56	2,13	3,1	0,6
F.G.R. (ml/min/1.73m2)	64,17	61,7	45,19	25,5	139,33

Biopsia renal: infiltrado inflamatorio tubulointersticial.

Título imagen: Biopsia renal: infiltrado inflamatorio tubulointersticial



P1053

SHOCK SÉPTICO NEONATAL Y MASA ABDOMINAL.

Verónica D. Martínez Rivera[1], Marta García Ramírez[1], Pilar Sánchez Yáñez[1], Rocío Moreno Cubero[1], David Moreno Pérez[1] y Antonio Urda Cardona[1]

[1]Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

Introducción: Las masas abdominales en el neonato son generalmente de naturaleza benigna. Más de la mitad de los casos tienen un origen genitourinario. Presentamos un caso de masa abdominal neonatal en el contexto de un shock séptico.

Caso clínico: Neonato varón de 11 días que presenta cuadro de hematuria con taquipnea, quejido y palidez intensa. Antecedentes personales: RNAT, PEG (2000 g.), ingresado al nacimiento por sospecha de sepsis clínica con bolsa rota de 7 días, recibió tratamiento con ampicilina y gentamicina IV, con hemocultivo y reactantes de fase aguda normales. No requirió cateterización venosa umbilical. Exploración física: mal estado general, mala coloración y perfusión periférica, Tª 37ºC, FC 170 lpm con tensión arterial indetectable, FR 80 rpm. Masa abdominal de consistencia pétrea en hemiabdomen izquierdo, que se extiende hasta fosa ilíaca izquierda. Analítica: Hb 7.9 g/dl, plaquetas 89.880/mm3, urea 121 mg/dl, creatinina 2.88 mg/dl, lactato 7.48 mmol/l, ALT 106 U/l, AST 139 U/l, acidosis metabólica, hematuria y proteinuria. La ecografía abdominal muestra nefromegalia izquierda con hiperecogenicidad, pérdida de diferenciación córtico-medular, presencia de material ecogénico en vena cava inferior (VCI) y en vena renal izquierda (VRI), compatible con trombosis venosa. Se inició tratamiento con heparina no fraccionada, pasando a los 10 días a heparina de bajo peso molecular, con repermeabilización de la VRI a los 39 días. Precisó ventilación mecánica y diálisis peritoneal. Recibió antibioterapia empírica, aunque los cultivos fueron negativos. El estudio de coagulación a los padres muestra mutación materna en heterocigosis del gen MTHFR, con homocisteína normal. Tras 3 meses de seguimiento, se encuentra en insuficiencia renal crónica (IRC).

Conclusiones: La trombosis venosa renal es el fenómeno tromboembólico más frecuente en el período neonatal. Predomina en varones y riñón izquierdo. El shock y la sepsis son factores predisponentes, lo cual unido a la presencia de masa abdominal, plaquetopenia y hematuria, debe hacernos sospechar fuertemente una TVR. La mutación en heterocigosis del gen MTHFR por sí sola no es un factor de riesgo. El diagnóstico se confirma con eco-doppler. El tratamiento es controvertido, se recomienda heparina, especialmente en caso de afectación bilateral o de VCI. Conlleva mal pronóstico con atrofia renal e IRC.

P1054

SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO: DOS FORMAS DE PRESENTACIÓN CLÍNICA Y MECANISMO FISIOPATOGÉNICO.

Cristina Gómez Rodríguez[1], Ángela Hurtado Mingo[1], Francisco de la Cerda Ojeda[1] y Rafael Bedoya Pérez[1]

[1]Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla

Antecedentes y objetivos: El Síndrome Hemolítico Urémico (SHU) es la principal causa de fallo renal agudo en niños. Se caracteriza por la aparición brusca de anemia hemolítica, compromiso renal agudo y trombocitopenia. Clásicamente se clasifica en dos categorías según su asociación con la toxina Shiga: el SHU típico y el SHU atípico. Aunque el típico corresponde al 90% de los casos, es el atípico el que nos ocupa por su heterogeneidad clínica y diversos mecanismos fisiopatológicos.

Material y Métodos: Revisión y análisis de 2 historias clínicas.

Resultados: Exponemos 2 casos clínicos con diagnóstico de SHU atípico con distinta presentación clínica y etiología. En el primero presentamos un lactante de 1 mes que ingresa en la unidad de cuidados intensivos por cuadro de anemia, plaquetopenia, oligoanuria y edemas periféricos acompañados de hipertensión arterial. El episodio no presentaba antecedente previo de diarrea enteroinvasiva, infección urinaria o de origen neumocócico. Ante la sospecha de SHU atípico se consideró alteraciones de las proteínas reguladoras del complemento tanto cuantitativas como cualitativas; así como otras posibles causas de dicha entidad. Finalmente se diagnosticó de aciduria metilmalónica con homocistinuria como infrecuente error congénito del metabolismo de la cobalamina. El segundo caso presenta una paciente de 3 meses que ingresa por convulsión clónica de 15 minutos. Ya ingresada se objetiva anemia, plaquetopenia y fallo renal oligúrico. Igualmente se consideraron las posibles causas del SHU atípico. Se objetivó un defecto en una de las proteínas de complemento con mutación del factor B, que mantiene activado permanentemente el complemento, originándose un estado protrombótico.

Conclusiones: El SHU atípico engloba diferentes etiologías y mecanismos fisiopatológicos. Es fundamental filiar el origen del trastorno subyacente. Esta determinación es importante a la hora de adoptar o no diferentes medidas terapéuticas invasivas (plasmaféresis, infusiones plasmáticas), información sobre el pronóstico a medio y largo plazo, y sobre todo ante la opción de un futuro trasplante, ya que la probabilidad de que este cuadro derive en una insuficiencia renal crónica es muy elevada

P1055

NEFRITIS FOCAL AGUDA: IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ.

Montserrat Amat Bou[1], José Luis Badía Mayor[1], Juan Diego Toledo Parreño[1], Mar Sanz Almela[1], Claudia Morais Ramos Bochard[1] e Inmaculada Tarazona Casany[1]

[1]Hospital General, Castellón de la Plana/Castelló de la Plana (Castellón)

Introducción: La nefritis focal aguda es una infección bacteriana del parénquima renal. Se considera un estado intermedio entre la pielonefritis aguda (PNA) y el absceso. El germen aislado con mas frecuencia es E. Coli y la patogénesis puede ser vía ascendente por el tracto urinario o hematógena. La ecografía es de elección para diagnóstico y seguimiento, reservando la tomografía computarizada (TC) en casos dudosos.

Caso clínico: Varón de 6 años que presenta dolor en flanco derecho, vómitos y, tras 24 horas de evolución, fiebre de hasta 39ºC. Como antecedente, PNA por E.coli el año previo. Tras obtener en sedimento urinario discreta leucocituria, con ecografía renal normal, ingresa con sospecha de PNA iniciando tratamiento intravenoso con Cefotaxima. Presenta convulsión tónico clónica generalizada con focalidad intermitente de hemicuerpo izquierdo, que requiere tratamiento anticomicial en cuidados intensivos. En las primeras 48 horas mantiene picos febriles, dolor abdominal con puñopercusión renal derecha positiva y empeoramiento de reactantes de fase aguda. Se realiza TC de abdomen objetivando en polo superior e inferior de riñón derecho áreas mal definidas de baja densidad sugestivas de infección aguda focal. Debido a dicho hallazgo junto con empeoramiento clínico y analítico, se sustituye tratamiento por Meropenem y Gentamicina, presentando mejoría posterior. Se evidencia en urocultivos (x2) crecimiento de 2000 colonias de E.faecalis. Mantiene tratamiento intravenoso durante 14 días más 7 días oral, sin objetivarse en controles ecográficos imágenes sugestivas de absceso y desapareciendo área de nefritis focal el 10º día de tratamiento.

Comentarios: La nefritis aguda focal es una entidad infrecuente. Los síntomas son poco específicos y las pruebas de laboratorio muy dispares, presentando hasta en el 20% de los casos sedimento urinario normal y urocultivo negativo. Esto implica un retraso en su diagnóstico y por tanto un mayor riesgo de lesiones residuales. El hallazgo ecográfico característico es una masa focal hipoecoica de bordes mal definidos, aunque en ocasiones la ecografía puede ser normal. Puesto que la evolución a absceso es frecuente, el diagnóstico precoz es fundamental y el seguimiento requiere controles ecográficos, confirmándose el diagnóstico tras la resolución de las imágenes con el tratamiento adecuado.

NEONATOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P1056

PRESENTACIÓN INFRECUENTE DE ALERGIA A PROTEÍNA DE LECHE DE VACA.

Cristina Duque Sánchez[1], Cristina Gómez Rodríguez[1] y Mara Milla Núñez[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La alergia a las proteínas de leche de vaca cursa habitualmente con reacciones inmediatas entre las que destacan vómitos propulsivos, diarrea súbita, reacciones cutáneas, shock y tos, debido a una reacción de hipersensibilidad tipo I mediada por IgE.

Caso clínico: Neonato de 11 días, prematuro sin antecedentes obstétricos de interés, que acude a Urgencias por edema y eritema en manos y pies de pocas horas de evolución, que se acentúa con la toma de la alimentación. Permanece afebril y sin otros síntomas asociados. Alimentación con lactancia materna los primeros días de vida, introduciendo fórmula de inicio por pérdida de peso. A la exploración, se detectan eritema, edema y calor local en manos y pies hasta muñecas y tobillos, en "guante y calcetín"; lesiones habonosas en región tibial de miembros inferiores y en codos; exantema macular en tronco, que desaparece a la digitopresión. Ante la sospecha de alergia a proteínas de vaca, se suspende la alimentación con fórmula de inicio y se sustituye por un hidrolizado de proteínas. A las 24 horas, desaparecen las lesiones dérmicas, estando asintomático y con buena ganancia ponderal al alta. En el estudio complementario se solicitan hemograma, bioquímica, hemocultivo y serología viral, que resultan normales. Los valores para IgE total y específica para leche de vaca resultaron patológicos.

Conclusión:

1.- Destacamos este caso por la precocidad de las manifestaciones clínicas y la presentación atípica a modo de eritema en "guante y calcetín".

Título imagen: Eritema en guante y calcetín

P1057

ACRODERMATITIS ACIDÉMICA EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE LA ORINA CON OLOR A JARABE DE ARCE.

Vanesa Granados Prieto[1], Paula Méndez Abad[1] y María Solo de Zaldívar Tristancho[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: Una de las manifestaciones cutáneas de las aminoácidopatías es la acrodermatitis acidémica (AA) cuya aparición está determinada por la restricción de determinados aminoácidos necesaria para el control de estos trastornos metabólicos.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente con Enfermedad de la orina con olor a Jarabe de Arce de debut neonatal que durante su evolución presentó lesiones cutáneas compatibles con esta entidad.

Discusión: Las lesiones cutáneas de la AA son similares a las de la acrodermatitis enteropática (AE) consistentes en placas eritematosas, erosivas o vesiculo-ampollosas con afinidad por el área del pañal, cervical posterior y regiones periorificales. Como en nuestro caso, parece ser que el déficit de Isoleucina es el más implicado en la evolución de las lesiones cutáneas. Otras complicaciones como la sobreinfección fúngica también deben ser descartadas.

Conclusiones: Lesiones del tipo de la AE se han observado relacionadas con diversas patologías, entre ellas Errores innatos del metabolismo como las aminoacidopatías de cadena ramificada. Se ha constatado como la Isoleucina es un aminoácido fundamental en la proliferación y maduración de extirpes celulares que tienen un rápido ciclo celular como son los queratinocitos. Una restricción proteica excesiva, con las fórmulas de aminoácidos modificados requeridas para el control de este tipo de pacientes, podría llevar a una deficiencia iatrogénica de estos aminoácidos, entre ellos Isoleucina. Con un adecuado aporte proteico y suplementos de Isoleucina las lesiones se resuelven de una manera relativamente rápida.

P1058

TORSIÓN TESTICULAR NEONATAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Luis Carlos Ortiz González[1], Alejandro Ramírez Arredondo[1], María Isabel Pérez Pérez[2] y Luis Lorenzo Padilla Hernández[1]

[1]Hospital de Alta Resolución, Guadix (Granada) y [2]Hospital Quirón, Málaga

Neonato con teste derecho aumentado de tamaño, de color violáceo.

Antecedentes personales: Gestación controlada de curso normal.Parto a término (semana 41+1),espontáneo, eutócico.Amniorrexis 3 horas.Liquido claro.Presentación cefálica.Apgar 9/10.Reanimación tipo I.Peso: 3.830 kg.Talla:51 cm.

Exploración fisica: Genitourinario:Teste izquierdo: ligero hidrocele, se palpa teste en bolsa escrotal.Transiluminación positiva.Teste derecho tumefacto,duro,aumentado de tamaño,violáceo.No doloroso a la palpación.Transiluminación negativa.

Eco testicular: Hidrocele bilateral y edema de cubiertas escrotales.Teste y epidídimo derecho aumentados de tamaño respecto contralateral,con alteraciones en la ecogenicidad. Flujo normal y simétrico en ambos cordones espermáticos e hilios testiculares. No se identifica flujo testicular.

Cirugía: Incisión en hemiescroto derecho,con evacuación de importante hematoma. Se exterioriza teste totalmente necrótico que se extirpa por su base.Incisión en hemiescroto izquierdo con exteriorización de teste de características normales,que se fija a dartos.

Anatomía Patológica: Pieza de orquiectomía de 2.5x2 cm de aspecto necrótico. Al corte contenido hemático con áreas quísticas de contenido líquido seroso.Descripción microscópica: infarto hemorrágico testicular

Diagnóstico: Torsión testicular intraútero

Discusión: La torsión testicular perinatal constituye una patología poco frecuente (5-6% del total de torsiones testiculares).Descrita en 1897, desde entonces solo unos 150 casos confirmados quirúrgicamente (72% torsiones intraútero).Causa desconocida.Factores favorecedores: multiparidad, estrés periparto.Clínicamente asintomáticos en periodo perinatal.Al examen físico aumento de volumen e induración escrotal, llegando hasta escroto violáceo, edematoso y difícil de diferenciar de otras patologías.Diagnóstico fundamentalmente clínico, se complementa con exámenes de imagen y confirmado en exploración quirúrgica (técnica diagnóstica de elección, no debe demorarse). Diagnóstico diferencial debe hacerse con otra patologias testiculares. Importante la sospecha clínica (primordial una cuidadosa exploración en la sala de partos), y precoz exploración quirúrgica (urgencia quirúrgica) dado que existen casos en que antes de las primeras 6 horas de vida se ha logrado la detorsión.

P1059

CONFECCIÓN DE TRANSMISIÓN VERTICAL POR LISTERIA MONOCYTOGENES Y CANDIDA ALBICANS: RELACIÓN INUSUAL.

María del Mar Román del Río[1], María Teresa Ferrer Castillo[1], Ana Isabel Garrido Ocaña[1], Carlos Hermoso Torregrosa[1], Elisabeth Gómez Santos[1] y Eduardo García Soblechero[1]

[1]Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva

Introduccion: También denominadas de inicio precoz:Se producen como consecuencia de la colonización del feto, antes o durante el parto, por gérmenes procedentes del tracto genital materno. Incidencias: 1-10‰.La prevalencia según grupo Castrillo 2008 para : Listeria monocytogenes (LM) es del 12,7% y para Candida albicans (CA) el 0,9%. La asociación de ambos gérmenes en el mismo paciente, es excepcional, no encontrándose ningún caso en revisiones bibliograficas. Diferencia con infeccion nosocomial: No debe existir evidencia de infección presente o en fase de incubación en el momento del ingreso hospitalario, edad de inicio &tgt; 72 horas de vida.

Caso Clinico: Recién nacido de horas de vida derivado por cuadro de dificultad respiratoria.Antecedentes personales: embarazo mal controlado, polihidramnios, serologia materna y Streptococo negativo,amniorrexis una hora (liquido meconial) recién nacido a término, peso adecuado para la edad gestacional. Apgar 1/6/8. La madre presenta disuria, polaquiuria y prurito vulvar dias previos al parto sin consultar. A su llegada presenta clinica compatible con sepsis,

junto con dificultad respiratoria importante precisando conexión a ventilación invasiva, oxido nítrico, drogas vasoactivas y antibioterapia intravenosa.En pruebas complementarias: hemograma leucopenia con desviación izquierda, indice infeccioso 0.38 y PCR 99 mg/l. Radiografía de tórax: neumonía y derrame pleural bilateral. Hemocultivos positivos a LM, y CA [2], LCR estéril y líquido pleural positivo a CA [2]. Tras drenaje pleural, la no mejoría del distress respiratorio y distensión cervical y abdominal a la ventilación con presion positiva, se decide TAC (imagen de duplicidad esofagica, sin poder descartar fístula traqueoesofágica en H) y valoración por otorrinolaringología, apreciandose en fibroscopia divertículo paralelo al seno piriforme derecho, motivo por el cual es derivado a hospital de referencia para valoración quirúrgica, falleciendo tras la misma.

Conclusiones: La coinfección por LM y CA es una rara asociación en la sepsis de transmisión vertical. La clínica es precoz y severa. Teniendo un alto indice de mortalidad que depende de factores de riesgo como: peso al nacer, edad gestacional e inicio de los síntomas.

P1060

ANIRIDIA ESPORÁDICA PARCIAL BILATERAL, SIN ANOMALÍA DEL GEN WT1.

Isabel Sevillano Benito[1], Juan Enrique Trujillo Wurttele[1], Pablo del Villar Guerra[1], Silvia Calderón Rodríguez[1], Sonia Caserío Carbonero[1] y Mª Jesús Sánchez Marcos[1]

[1]Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid

Introducción: La aniridia es la ausencia (hipoplasia parcial o completa) de iris, con hipoplasia foveal asociada. Fue descrita por primera vez en 1818 por Barratta; es una anomalía rara (1:96.000 RN vivos). Puede darse de forma aislada, por mutaciones en el gen PAX6 (cromosoma 11) o por delecciones de la región reguladora que controla su expresión; o como parte del Síndrome WARG (Wilms tumor-Aniridia-Retardations-Genital anomalies), por una delección de 11p13 que envuelve al gen PAX6 (aniridia) y al gen WT1 adyacente (tumor de Wilms). Normalmente suele ser de tipo bilateral y parcial. La patogénesis exacta se desconoce, aunque existen varias teorías al respecto. Aproximadamente el 85% de los casos, son familiares (herencia autosómica dominante, con penetrancia completa, aunque expresividad variable) estas formas suelen tener afectación ocular aislada, mientras que las de tipo esporádico (15%), con delección o mutación en el brazo corto del cromosoma 11, pueden presentar anomalías genitourinarias y retraso mental (triada ARG) y el 30% desarrollan un tumor de Wilms, normalmente antes de los 5 años de edad (WARG o Síndrome de Miller). La agudeza visual de los pacientes suele estar afectada y pueden presentar a su vez patología oftalmológica asociada (nistagmus, estrabismo, ambliopia, glaucoma, cataratas,...) Caso clínico: Presentamos el caso de un recién nacido mujer, sin antecedentes familiares, prenatales, ni perinatales de interés diagnosticada al nacimiento de aniridia parcial bilateral. En exploraciones complementarias presenta: Estudio citogenético; cariotipo 46XX con delección del cromosoma 11 (región p11.2p14). Biología molecular (técnica MLPA) delección gen PAX6 (heterocigoto), WT1 sin anomalías y delecciones complementarias en genes BDNF, FSHB, DCDC1, E2P4 y DKF7 (heterocigoto). Ecografía cerebral: ligera asimetría de ventrículos laterales, sin significado patológico. Ecografía abdominal-renal: dilatación pielocalicial izquierda grado I. En la actualidad presenta buena ganancia ponderoestatural y desarrollo psicomotor normal. Sin otros hallazgos. En seguimiento periódico en consultas de oftalmología y neonatología.

Conclusiones: Se trata de un caso poco frecuente de aniridia parcial bilateral esporádica por delección del cromosoma 11, con afectación del PAX6, pero sin alteración del WT1

P1061

CONTAMINACIÓN MICÓTICA EN RECIÉN NACIDOS CON MENOS DE 1500 G DE PESO. ANÁLISIS DE SU RESISTENCIA A AMFOTERICINA.

Ana Hidalgo-Calero[1], Marita Lardón-Fernández[1], María Isabel Cubero-Millán[1], Antonio Molina-Carballo[1], Belén Sevilla[1], Antonio Jerez-Calero[1] y José Uberos Fernández[1]

[1]Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Según diversas series hasta el 10% de los recién nacidos prematuros tienen cultivos positivos a hongos. Nuestra Unidad utiliza como tratamiento de la Candidiasis invasiva amfotericina B seguida de forma secuencial con adición de fluconazol en los casos de no respuesta. El objetivo del trabajo es evaluar el porcentaje de cultivos positivos a hongos y el porcentaje de resistencia a amfotericina B en nuestra serie, así como las repercusiones sobre la ventilación y nutrición de los recién nacidos.

Material y métodos. Estudio de cohortes retrospectivo de los recién nacidos de menos de 1500 g ingresados en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales entre los años 2009 y 2010. Se analiza el número de cultivos positivos a hongos en este periodo. Se valoran las sensiblidades a antifúngicos y la relación de la contaminación fúngica con la evolución respiratoria y tolerancia enteral del recién nacido. Se realiza un análisis de frecuencias y una comparación para variables independientes con un test de Mann-Whitney.

Resultados. Durante el periodo 2009-2010 se atendieron en nuestra Unidad Neonatal 59 recién nacidos con peso inferior a 1500 g. La edad gestacional media fue de 28.2 semanas (Rango 25-32 semanas). El 13% de los recién nacidos tiene algún cultivo positivo a hongos durante su estancia en la UnIdad. En el 6.9% el microorganismo aislado es Candida albicans, Cándida parapsilosis en el 5.2%, Aspergilus Niger en el 1.2%. Cándida albicans se aisló en un 75% en orina y en un 25% en cultivos de catéter. Cándida parapsilosis se aisló en un 33% en hemocultivos y en un 66% en orina. Aspergilus niger se identificó en el 100% de los casos en orina. El 12.1 % de los recién nacidos se trataron con amfotericina B liposomal, se utilizó fluconazol en el 1.7% de los casos. Observamos sensibilidad a amfotericina B en el 75% de las Candidas albicans aisladas, en el 67% de Candida parapsilosis y en el 100% de Aspergilus Niger.

La colonización fúngica en nuestra serie supuso un aumento significativo del número de días de oxigenoterapia (U=77; p=0.01), número de días de ventilación mecánica (U=77, p=0.01) y mayor retraso en el tiempo de instauración alimentación enteral exclusiva (U=59, p=0.03).

P1062

NECROSIS PERIFÉRICA SECUNDARIA A HIPOPERFUSIÓN, PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Sandra Montoro Chavarrías[1], Natalia Casillas Díaz[1], Ana Leal Orozco[1], Elisa Gutiérrez Moreno[1], Pablo Aguado Roncero[1] y Gloria Pérez Tejerizo[1]

[1]Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Introducción: Las lesiones necróticas secundarias a isquemia periférica son poco frecuentes en recién nacidos, aunque pueden aparecer secundariamente a compromiso hemodinámico en cuadros de asfixia, distrés respiratorio, sepsis, cardiopatía, y/o como complicación de cateterización arterial (hasta un 18% de incidencia en cateterización de arteria umbilical).

Caso clínico: Neonato de 36 semanas de edad gestacional, de peso adecuado, sin factores de riesgo infeccioso, que ingresó en nuestra unidad a las dos horas de vida al presentar aspecto séptico con ciano-

sis, mala perfusión periférica y quejido. Se realizó estudio de sangre y LCR y se comenzó antibioterapia empírica. El cuadro séptico cursó con inestabilidad respiratoria y hemodinámica, precisando surfactante, ventilación mecánica convencional y posteriormente VAFO durante 36 horas; expansión de volumen y soporte inotrópico con dopamina hasta 10mcg/kg/min durante 4 días y posteriormente con milrinona durante 48 horas. Se realizó canalización de vena umbilical a las 18 horas de vida, comprobando colocación correcta, no canalización arterial ni otras vías centrales o periféricas en miembros inferiores.

Desde el inicio del cuadro clínico presenta hipoperfusión marcada de miembros inferiores con cianosis en ambos pies. A las 48 horas de vida, coincidiendo con mejoría hemodinámica, mejora la perfusión del pie derecho, persistiendo áreas de isquemia en todos los dedos del pie izquierdo. Se realizan curas locales diarias con desbridamiento de áreas necróticas, medidas de protección y aplicación de nitroglicerina tópica. Al alta (22 días) presenta lesiones necróticas en las falanges distales. Requiere amputación del primer dedo y de las falanges distales de los otros cuatro dedos de forma ambulatoria sin complicaciones. El pronóstico funcional es bueno, dada la ausencia de afectación de articulaciones metatarsofalángicas, no así la afectación estética, que requerirá cirugía a medio plazo.

Conclusiones:

- Es precisa la detección y manejo precoz de las lesiones isquémicas.
- El uso de nitroglicerina tópica, aunque de eficacia limitada en la literatura, es uno de los pocos tratamientos posibles.
- En el seguimiento deben participar neonatólogos, traumatólogos, cirujanos y rehabilitadores, para conseguir un buen resultado estético y una recuperación funcional lo más completa posible.

P1063

RECIÉN NACIDO PREMATURO CON MENINGITIS POR CANDIDA TRATADO DE MANERA EXITOSA CON MICAFUNGINA.

Elisa García García[1], Cristina Remón García[1], M. Esther García Rodríguez[1], María del Carmen Macías Díaz[1] y Pilar Rojas Feria[1]

[1]Hospital Virgen del Rocío, Sevilla

Las infecciones por Candida son un problema en las unidades de cuidados intensivos neonatales, tanto por su importante morbimortalidad. La micafungina según modelos preclínicos podría ser un tratamiento útil en las meningoencefalitis fúngicas en dosis altas. Presentamos un caso de meningitis por Candida en un pretérmino, con buena respuesta frente a micafungina, a dosis superiores a las aprobadas.

Caso clínico: pretérmino de 29 semanas y 1.450 g. A los 6 días de vida se detecta en ecografía cerebral hemorragia subependimaria e intraventricular derecha, condicionando en días sucesivos hidrocefalia en aumento. Por ello se instaura con 14 días tratamiento mediante DRIFT. Tras 15 días, coincidiendo con la retirada del dispositivo presenta fiebre y deterioro clínico, siendo el cultivo de líquido cefalorraquídeo (LCR) positivo para Candida parapsilosis. Recibe tratamiento con Anfotericina B liposomal y 5-Fluorcitosina durante 17 días. A pesar de ello persiste fiebre alta, elevación de reactantes de fase aguda y LCR muy espeso y patológico, por lo que se sustituye el tratamiento anterior por Micafungina a dosis 10 mg/kg/día. Posteriormente presentó mejoría clínica y normalización macroscópica y microscópica del LCR, sin detectarse efectos secundarios.

Discusión: escasos estudios clínicos evalúan la efectividad de la terapia antifúngica combinada en infecciones del sistema nervioso central y la experiencia clínica en neonatos deriva de pequeñas series de casos, en los que usan la combinación de Anfotericina B liposomal y 5-Fluorcitosina.

La dosis de micafungina aprobada por la Agencia Europea del Medicamento es 2 mg/kg/día en menores de 40 kg, aumentando a 4 mg/kg/día. Estudios recientes demuestran que puede administrarse de manera segura en prematuros con candidemia, en dosis superiores (10-15 mg/kg/día). No se conoce la dosis óptima para alcanzar la concentración suficiente en infecciones en el sistema nervioso central, pero otro estudio estima esta dosis en 10 mg/kg/día en mayores de 1 kg.

Conclusiones: micafungina puede representar una alternativa para el tratamiento de las candidiasis invasivas en el neonato aunque pueden ser necesarias dosis superiores a las aprobadas y debe utilizarse con precaución y reservarse como terapia de rescate en los casos de fracaso de otros antifúngicos.

P1064

ALIMENTACIÓN INSUFICIENTE EN EL PERIODO NEONATAL.

Leire Gondra Sangroniz[1], Miren Satrustegi Aritziturri[1], Raquel Mendiola Ruiz[1], Miren Eizmendi Bereciartua[1], Leyre Lucea Martínez[1], María S. López García[1], Itziar Sota Busselo[1] y Juncal Echeverría Lecuona[1]

[1]Hospital Donostia, Donostia-San Sebastián (Guipúzcoa)

Objetivo: Conocer la repercusión de la alimentación insuficiente en el primer mes de vida.

Material y métodos: Estudio observacional y transversal mediante revisión de historias clínicas de recién nacidos (RN) ingresados en la Unidad de Neonatología el año 2010 con diagnóstico de desnutrición posnatal. Se analizan variables demográficas, edad gestacional, parto, procedencia: maternidad (PM) o domicilio (PD), alimentación: lactancia materna exclusiva (LME), lactancia artificial (LA), lactancia mixta (LX); edad al ingreso, % pérdida ponderal, clínica, analítica, días de estancia y patología asociada.

Resultados: Muestra (n=35), 18 varones y 17 mujeres; edad gestacional de 38,5 ± 1,95 semanas, peso RN de 3.266 ± 518 g. Tipo de parto: vaginal 82,9 % (29) y cesáreas 17,1 % (6). Ingresos PM: 51,4 % (18), PD: 48,6% (17). Alimentación: LME 88,6 % (31), LX 5,7 % [2], LA 5,7% [2]. Edad media al ingreso: PM 2,7 ± 1 días, PD: 6,9 ± 2,5 días. Pérdida ponderal al ingreso = 10%: 51,4% (18) con una cifra máxima del 18,8%; 8-10 %: 20 % (7); = 8 %: 28,6 % (10). Clínica: pérdida de peso (100 %), ictericia (85,3%), mucosas secas (43%), decaimiento (28,6 %), rechazo de la alimentación (17 %), irritabilidad (17 %), fiebre (3%), fontanela hundida (3%) y pliegue positivo (3%). Los RN PD ingresaron desde el servicio de Urgencias; motivo de consulta: ictericia (47%), rechazo de la alimentación (23,5%), pérdida ponderal (17,6%), irritabilidad (11,7%) y decaimiento (11,7%). Bilirrubina al ingreso = 15 mg/dl: 57,1 % (20) con una cifra máxima de 24,7 mg/dl; 12-15 mg/dl: 17,1 % (6); = 12 mg/dl: 25,7 % (9). Diagnosticados de deshidratación: 14 casos, 11 hipernatrémicas, 3 isonatrémicas. Hipernatremia (Na+ = 145 mEq/L) 60 % (21) con una cifra máxima de 166 mEq/L, isonatremia (Na+ 135-145 mEq/L) 40% (14). Duración del ingreso (mediana): 2 días. Patología asociada: incompatibilidad ABO 3, hipoglucemia 2, reflujo gastroesofágico 1, cardiopatía 1, infección neonatal 1. Alimentación al alta: LX 83 % (29), LA 17 % (6). El 100% presentó buena evolución.

Conclusiones: El control de la evolución ponderal durante los primeros días de vida es imprescindible para evitar la desnutrición posnatal.

P1065

DIFERENTE PRESENTACIÓN CLÍNICA DE UNA MISMA MANIFESTACIÓN: HIDROCOLPOS NEONATAL.

Cristina Ontoria Betancort[1], Sofía Hernández Cáceres[1], Macarena González Cruz[1], Candelaria González Campo[1], Hugo Álvarez Argüelles[1] y M. Nieves González Bravo[1]

[1]Hospital Universitario de Canarias, La Laguna (Santa Cruz de Tenerife)

Introducción: El hidrocolpos es la dilatación quística de la vagina, la cual puede tener un origen secretor o urinario, siendo éste último secundario a una anomalía urogenital simple (seno urogenital) o a malformaciones cloacales más complejas.

Casos clínicos: Presentamos dos pacientes de sexo femenino, de 34 y 35 semanas de gestación respectivamente, en las que se detecta prenatalmente una masa quística pélvica. La segunda paciente asocia hidronefrosis bilateral grave y ascitis que requiere la colocación intraútero de dispositivo de drenaje, que es efectivo. La imagen de resonancia magnética sugiere la existencia de hidrocolpos secundario a malformación cloacal. A la exploración física se objetiva, en la primera paciente, distensión abdominal leve, con masa dura palpable y dos orificios perineales, así como polidactilia bilateral. La segunda presenta mal aspecto general, con mala perfusión periférica, anasarca, insuficiencia respiratoria que precisa ventilación mecánica y distensión abdominal grave, que precisa paracentesis evacuadora urgente por compromiso respiratorio. Además se observa un único orificio perineal. En ambas el resto de los genitales externos son femeninos. En las pruebas de imagen del primer caso (ecografía abdominal y vaginograma), se confirma la existencia de hidrometrocolpos y dilatación tubárica bilateral secundarios a seno urogenital, así como dilatación pielocalicial bilateral, descartándose por CUMS la existencia de RVU. Su evolución clínica es favorable, precisando únicamente sondaje vaginal intermitente por distensión abdominal. La segunda paciente desarrolla fallo respiratorio, hemodinámico y renal, con hiperpotasemia severa secundaria a insuficiencia renal y reabsorción de ascitis urinaria, falleciendo a las 12 horas de vida tras fibrilación ventricular y parada cardiorrespiratoria. La autopsia revela atresia anal y vaginal distal, con fístula recto-vaginal y conexión urétero-vaginal izquierda. Megauréter derecho con estenosis a nivel de la desembocadura en vejiga de paredes hipertróficas. Riñones dilatados y calcificados.

Conclusiones: Ante el hallazgo prenatal de una masa quística pélvica en un feto femenino, debe considerarse la existencia de un hidrocolpos. El manejo y pronóstico de estos pacientes depende de la gravedad de las malformaciones asociadas, por lo que es fundamental su diagnóstico prenatal.

P1066

CASO CLÍNICO: QUISTE ESPLÉNICO NEONATAL.

Leticia Lesmes Moltó[1], Susana de las Heras Ibarra[1], María Sanz Fernández[1], Manuel Arturo Paz Lovera[1], María José Rivero Martín[1] y Jesús Capilla Ampudia[1]

[1]Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada (Madrid)

Los quistes esplénicos congénitos (QEC) son entidades poco frecuentes, particularmente en la edad pediátrica. Tan sólo existen 20 casos publicados en la literatura con diagnóstico en el periodo neonatal.

Presentamos un recién nacido varón, sin antecedentes de interés. Embarazo controlado, detectándose por ecografía fetal a las 34 semanas de gestación una formación hipoecogénica de 8 mm de diámetro en bazo. En control posterior a las 38 semanas de gestación persiste misma imagen esplénica con aumento del tamaño a 11mm. Nace por parto eutócico a la 38+1 semanas. Test de Apgar 8-10. Exploración física el primer día de vida normal. Se realiza ecografía abdominal el tercer día de vida, confirmándose la presencia de un quiste simple en bazo de 11 mm de diámetro (imagen 1). No otras alteraciones intraabdominales. Período neonatal con ictericia isoinmune que requirió fototerapia. A los 42 dias de vida presenta cuadro febril con clínica y analítica compatible con viriasis. En ecografía de control a los 2 meses de vida se objetiva crecimiento poco significativo del quiste a 12mm de diámetro sin otras complicaciones (imagen 2). Asintomático hasta el momento actual.

Discusión: Un 15% de los quistes verdaderos son QEC .Múltiples etiologías: involución celular, dilataciones linfáticas, invaginaciones de endotelio peritoneal o mutaciones El bazo fetal se identifica a partir de la semana 20 de gestación. Ante un QEC se debe descartar enfermedad poliquística .La mayoría son asintomáticos e involucionan hacia la resolución espontánea. Los QEC mayores de 8cm pueden producir síntomas por compresión y complicaciones como infección, hemorragia o rotura. El diagnostico se realiza mediante ecografía.

El diagnóstico diferencial de los quistes esplénicos incluye masas quísticas del cuadrante superior izquierdo del abdomen, renales, de uraco, ováricas y gastrointestinales, así cómo neoplasias, hidronefrosis, duplicación intestinal, atresia duodenal e hidrosalpingitis gigante. La actitud depende del tamaño, síntomas y complicaciones. En la mayoría está indicada actitud conservadora con control ecográfico seriado. La esplenectomía parcial y resección de la pared del quiste cada vez son más frecuentes. La aspiración con aguja fina guiada por ecografía también es posible.

Título imagen: imagen 1. quiste esplénico 11mm.

P1067

ALBINISMO OCULOCUTÁNEO TIPO 1B. UNA NUEVA MUTACIÓN EN EL GEN TYR.

Manoel Muñiz Fontan[1], Vanesa Crujeiras Martínez[1], Alexandra Regueiro García[1], Juan José Varela Iglesias[1], María Luz Couce Pico[1] y Mª José Fernández Seara[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña)

Introducción: el albinismo oculocutáneo (AOC) es un transtorno genético con herencia autosómica recesiva producido por ausencia (AOC1A) o disminución (AOC1B) de la actividad del enzima tirosinasa. Cursa clínicamente con hipopigmentación capilar, cutánea y ocular de intensidad variable en función del grado de actividad del enzima, asociado a distintas alteraciones oftalmológicas.

Caso clínico: recién nacida ingresada en la unidad de Neonatología por depresión perinatal severa. En la primera exploración física se evidencia la presencia de hipopigmentación cutánea, ojos azulados, pelo rubio muy claro junto con cejas y pestañas blancas. Buena evolución clínica durante el ingreso. Ante la hipótesis diagnostica de AOC, se solicitó el estudio genético de mutaciones en el gen TYR (11q14.3). Este estudio genético mostró la presencia de una mutación en heterocigosis no descrita previamente (c.1111A>G (p.Asn371Asp)) en el exón 3 y un cambio en el exón 4 (c.1205G>A (p.Arg402Gln)) causante de alelismo hipomórfico (funcionalidad reducida pero no nula). Ambas alteraciones genéticas se comportan clínicamente de forma

similar a un doble heterocigoto, compatible con el juicio clínico de AOC tipo 1B realizado durante el ingreso.

Los controles oftalmológicos y dermatológicos realizados hasta la fecha no han evidenciado la presencia de otras alteraciones asociadas ni la presencia de complicaciones típicas de esta enfermdad.

Conclusión: comunicamos el hallazgo de una nueva mutación genética asociada al AOC, que en combinación con un alelo hipomórfico, produce un cuadro clínico compatible con un AOC tipo 1B.

P1068

EXANGUINOTRANSFUSIÓN: INCIDENCIA Y ANÁLISIS DE FACTORES SOCIODEMOGRÁFICOS ASOCIADOS.

Laura Ferreras Antolín[1], Rubén García Sánchez[1], Elvira González Salas[1], Lorena Expósito Alonso[1] y M. Teresa Carbajosa Herrero[1]

[1]Hospital Universitario, Salamanca

Introducción y Objetivo: La hiperbilirrubinemia es una patología frecuente en Neonatología. La exanguinotransfusión (ET) es un tratamiento reservado para los casos más severos.

Durante el periodo comprendido entre los años 2005 a 2009, en nuestra Unidad se apreció un incremento de las ET practicadas. El objetivo del estudio fue realizar un análisis de los factores sociodemográficos asociados a las ET realizadas en nuestra Unidad.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo de las ET practicadas en nuestra Unidad en el periodo 2005-09 comparándolo con aquellas en 2000-04. Se analizaron: variables maternas: procedencia, número de embarazos, abortos, transfusiones, control del embarazo, EG. Neonatales: peso, sexo, grupo sanguíneo, Rh, test de Coombs directo, y etiología de la hiperbilirrubinemia.

Resultados: Se registraron 2 ET en periodo de 2000-04 (0,12% de los ingresos) y 18 en el de 2005-09 (0.82%). La procedencia materna fue: española en el 55%, Magreb el 20%; Latinoamérica el 15% y otras en un 10%. En el 85% de los casos se realizó un adecuado control del embarazo, sin diferencias según procedencia. El 55% de los casos fueron varones, 45% mujeres. Respecto a la edad gestacional un 50% fueron pretérminos, 5% menores de 30 semanas. La media del peso al nacimiento fue 2478 g. (máx. 3610 g. y mín. 1160 g.). El Rh de los recién nacidos fue positivo en el 85%. Un 45% fueron del grupo sanguíneo A, un 10% B, un 15% AB y un 25% grupo 0. Según etiología, en menores de 37 semanas destaca el diagnóstico multifactorial (prematuridad,sepsis...) con el 60%. En los recién nacidos a término, el diagnóstico más prevalente fue la incompatibilidad AB0, con un 50% de los casos. La isoinmunización Rh representó un 40% de los casos y el diagnóstico multifactorial un 10%. Según procedencia materna predominaron isoinmunizaciones e incopatibilidades AB0 entre las madres de origen español, siendo la etiología multifactorial la más prevalente en madres de otras procedencias.

Conclusiones: La hiperbilirrubinemia sigue siendo un problema de elevada morbilidad en Neonatología siendo la ET el tratamiento más eficaz para los cuadros más graves. En nuestro estudio se constató un manifiesto incremento de la incidencia de ET en los últimos años. En contraste con lo que se podía pensar, no se apreciaron diferencias entre las distintas procedencias maternas. Tampoco se encontró ningún factor que pudiera justificar dicho incremento.

P1069

HEMATOMA EPIDURAL.

Alexandra Scheibl[1], Elisenda Moliner[1], María José García Borau[1], Gemma Ginovart[1] y Raluca Ene[1]

[1]Hospital Santa Creu i Sant Pau, Barcelona

Los Hematomas extra-axiales intracraneales en forma de traumatismo perinatal son muy infrecuentes. La presentación espontánea es excepcional. El hematoma epidural constituye un 2% de las hemorragias cerebrales neonatales y habitualmente secundario a traumatismo obstétrico por un parto instrumental. La baja incidencia es en parte debido a la adherencia firme de la dura al cráneo en los niños. Debido a esta adhesión densa, las hemorragias suelen ser alineadas y autolimitadas. Los recién nacidos pueden estar asintomáticos o bien presentar síntomas hematológicos, neurológicos o inespecíficos.

Presentamos dos casos de recién nacidos a término con hematomas epidurales sin evidencia de parto traumático. En ambos casos, la hemorragia cerebral se acompaño de fractura craneal y cefalohematoma. Un recién nacido presentó síntomas neurológicos en forma de convulsiones, mientras que el otro no presentó clínica alguna. Se confirmó el diagnostico mediante TC craneal. Ambos casos fueron tratados quirúrgicamente mediante craneotomía. El seguimiento durante varios años de ambos pacientes mostró un desarrollo neurológico normal. La presencia de un cefalohematoma post parto, aun en el caso de un parto eutócico o distócico mediante cesárea, debe hacer pensar en la posibilidad de un hematoma subdural asociado a fractura craneal. Los cefalohematomas son hallazgos frecuentes, tanto en recién nacidos a término como pretérmino.

P1070

INFECCIÓN NEONATAL POR STRETOCOCCUS MITIS.

Raluca Ene[1], Alexandra Scheibl[1], C. Crespo[1], E. Moliner[1], María José García[1] y Gemma Ginovart[1]

[1]Hospital Santa Creu i Sant Pau, Barcelona

Comunicamos un caso de infección por Streptococcus Mitis en un recién nacido a término de 2 días de vida. En el control del embarazo destacan cultivos rectovaginales maternos negativos frente a SGB y fiebre materna en el postparto inmediato. Se realiza despistage de sepsis en el recién nacido que resulta normal. Clínicamente se mantiene asintomático. En el hemocultivo crece una bacteria tipo estreptococo y los antígenos para neumococo en orina son positivos.

Se orienta como sepsis por neumococo y se inicia cobertura antibiótica con cefotaxima y vancomicina durante 7 días con buena evolución. En el hemocultivo el germen aislado resulta ser un Streptococcus Mitis con reacción cruzada con Streptococcus pneumoniae.

Streptoccocus Mitis es un patógeno oportunista encontrado en la cavidad oral y el tracto respiratorio superior. No es parte de la flora cutánea comensal y no se trata de una bacteria contaminante. Es causa poco frecuente del sepsis neonatal , pero puede causar enfermedad neonatal severa y debe ser considerado como germén responsable especialmente si existen factores de riesgo asociados como fiebre materna durante el parto, corioamnionitis, inmunodeficiencias especialmente neutropenias congénitas y prematuridad.

P1071

ATENCIÓN OBSTÉTRICA EN UN HOSPITAL COMARCAL DEL PIRINEO, REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 11 AÑOS.

Jordi Fàbrega Sabaté[1], Laura Castellarnau Bertrán[2], Óscar Rosell Nebreda[1], Gloria Ruiz Aragón[1], Modesta González Figueredo[1], Antoni Vila Bach[2], Carmen Quintano Fachal[2], Nicolás Villalba Almiron[2], César Lopez Viveros[2] y Rosa Serret[2]

[1]Pediatria dels Pirineus, Seu d´Urgell, (Lleida) y [2]Fundació Sant Hospital, Seu d´Urgell,(Lleida)

Antecedentes y Objetivos: Los hospitales comarcales deben estar preparados para responder a los problemas de salud e intervenciones

frecuentes, para evitar los desplazamientos de su población, especialmente en zonas aisladas.

Material y Métodos: Se recoge, gracias a la base de datos del Servicio de Comadronas, el resultado de los partos atendidos en un hospital de 3er nivel de una comarca del Pirineo.

Resultados: En los últimos 11 años se han atendido 1663 neonatos (media de 151 nacidos vivos/año, mínimo 117 en 2003 y máximo 197 en 2008), 52% niños y 48% niñas. El 86% de las madres eran residentes en nuestra comarca. Un 36% de las madres de origen no español (47% latinoamericano, 18% Unión Europea, 15% magrebí, 11% Este de Europa, 6% Andorra, 4% subsaharianas y 2% orientales). La edad media de las madres fue de 30'22 ± 5'48 años, sin cambios en la década; aunque las madres de origen español tienen una edad media más alta que las foráneas (31'63 ± 5'32 vs 28,21 ± 6,18). Un 4'2% fueron prematuros, con un incremento gradual anual (de 1'5% a 6'5%). El peso al nacimiento fue 3263 ± 470 gr (rango 1180-4570 gr), con 5'4% de <2500 gr y 0'8% <2000 gr. El parto fue eutócico en un 44%, instrumentado en 28% (espátulas 20% y fórceps 8%), cesárea en 28% y parto de nalgas en 1%. Los motivos de la cesárea: desproporción pelvifetal (48%), nalgas (22%), distocia de descenso (12%) y pérdida de bienestar fetal (8%). El 95% y el 99% presentaban una puntuación de Apgar > 7 al minuto y los 5 minutos, respectivamente; con un 95% de pH arterial >7'10 (84% >7'20). Se registraron 5 éxitus intraútero, teniendo que trasladar 33 neonatos por: distrés respiratorio (38%), prematuridad (15%), aspiración meconial (15%), ictericia (11), hipoglicemia (7%) y otros. Un 89% fueron alimentados con lactancia materna,. En los últimos 4 años se realiza donación de sangre de cordón (34% de partos).

Conclusiones: En nuestro centro se realizan la mayoría de partos de las residentes en nuestra comarca. Sólo el 2% de nuestros neonatos requieren traslado. El índice de cesárea y de parto instrumentado es alto (probablemente por la presencia del obstetra de guardia localizable en lugar que de presencia). Las cifras de Apgar y pH de cordón son comparables con otros centros. El porcentaje de lactancia materna y donación de sangre de cordón son satisfactorios.

P1072

QUISTE ARACNOIDEO CONGÉNITO EN DOS HERMANAS, ¿SIMPLE COINCIDENCIA?.

Cristina Granja Martínez[1], Marcelino Pumarada Prieto[1], Dayana García Arufe[1], Antonio Viladrich Carreira[1], Ana Concheiro Guisán[1] y J. Ramón Fernández Lorenzo[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario de Vigo, Xeral-Cíes, Vigo (Pontevedra)

Introducción: los quistes aracnoideos son colecciones extracerebrales de carácter benigno formadas por líquido cefalorraquídeo rodeadas por una membrana similar a la aracnoidea. Tienen un origen congénito, y se diagnostican más frecuentemente en la infancia, bien sea hallazgo casual o por la presencia de alguna de sus complicaciones como son la hidrocefalia, deformidad de la calota o aparición de focalidad neurológica. Suelen tener un origen espontáneo, aunque se han descrito casos familiares.

Casos clínicos: Caso 1: Primera gestación de padres sanos (ambos adoptados). En la semana 31 se detecta en ecografía prenatal, gran quiste aracnoideo en la fosa temporal derecha, confirmándose dicho diagnóstico en una RMN materna. Nace a término recién nacida asintomática. Se realiza fenestración endoscópica a los 15 días de vida. Actualmente asintomática. Caso 2: segunda gestación. A las semana 33 se detecta quiste aracnoideo gigante del hemisferio cerebral izquierdo. En ecografías posteriores se detecta desplazamiento de línea media, por lo que se indica cesárea programada en semana 36. Nacimiento de neonato mujer asintomática. Se realiza fenestración endoscópica a los 7 días de vida. Actualmente asintomática.

Dado que se trata de una asociación familiar, se realiza despistaje de Trisomía del cromosoma 12, Poliquistosis renal , Neurofibromatosis tipo I y Aciduria glutárica tipo I, todas ellas han sido descritas en asociación familiar con los quistes. Además se han realizado RMN cerebral a ambos progenitores.

Conclusión: los casos descritos de quistes aracnoideos de presentación familiar son muy escasos. Ante estos casos debemos pensar en anomalías congénitas acompañantes, aunque en algunos de estos casos no logramos demostrar patología asociada.

P1073

ABORDAJE DIAGNOSTICO TERAPÉUTICO DE UN RECIÉN NACIDO A TÉRMINO CON UN DETERIORO NEUROLÓGICO SUBAGUDO Y ADQUIRIDO, SECUNDARIO A UNA CAUSA POCO FRECUENTE.

Lorenzo Quesada Dorigné[1], Juan José Agüera Arenas[1], Violeta Olivares Ferrándiz[1], José Luis Alcaraz León[1] y José María Olivares Rosell[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Presentamos el caso de un recién nacido (RN) a término admitido con 19 días de vida en nuestra unidad, trasladado desde otro centro por sospecha de deterioro séptico.

Los padres eran jóvenes y sanos, no cosanguíneos. La gestación, el parto y el periodo neonatal inmediato eran referidos como normales. El perímetro cefálico al nacer era normal. Desde hacía 10 días, el RN presentaba frecuentes vómitos y con 19 días presentaba el mismo peso que al nacimiento. El cribado metabólico recogido al 3º día era normal. Consultan en hospital de origen por mala tolerancia oral.

A su ingreso presentaba un mal aspecto general, una tendencia a la hipotensión y a la exploración destacaba un deterioro neurológico marcado sin impresionar de actividad crítica. Desde el punto de vista analítico, presentaba una bioquímica sin elevación de reactantes, una elevación de transaminasas marcada sin datos de colestasis, una creatinina urea normales, una glucemia normal, un hemograma normal y una coagulopatía severa. En gasometría, ph > 7,20 en todo momento sin hiperlactacidemia. En un primer momento el RN precisó volumen, hemoderivados, soporte vasoactivo y a las pocas horas de su ingreso soporte respiratorio invasivo por presentar pausas de apneas.

Los cultivos (de sangre, orina y LCR) así como el estudio de virus en LCR fueron negativos; se realizó una ecografía cerebral urgente que descartó sangrado agudo; una valoración cardiológica que fue normal, una ecografía abdominal hepática y renal que fue normal; un estudio metabólico completo (incluido succinilacetona, concentración de G1 eritrocitaria, perfil férrico y ceruloplasmina) normal; y una neuroimagen sin hallazgos patológicos.

La evolución, estando intubado, fue hacia la normalización completa de la alteración hepática, así como hacia una progresiva normalización del cuadro encefalopático con un EEG en vigilia normal a la semana de su ingreso. Sin embargo tras extubación reglada, precisó de forma intermitente soporte no invasivo por tendencia a la hipercapnia coincidiendo con el sueño. Se realizó una polisomnografía que fue concluyente para una hipoventilación de origen central exclusivamente durante los periodos de sueño. Se cursó estudio del gen PHOX2B (pendiente resultado) por la sospecha de síndrome de hipoventilación central congénita o síndrome de Ondine. El paciente fue alta con soporte ventilatorio domiciliario tras realización de una traqueostomía.

P1074

MALFORMACIÓN ANORRECTAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.

María Sanz Fernández[1], Josefa Barrio Torres[1], Leticia Lesmes Moltó[1], Susana de Heras Ibarra[1], Laura Domingo Comeche[1] y María José Rivero Martín[1]

[1]Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada (Madrid)

Las malformaciones anorrectales (MAR) o ano imperforado, ocurren en 1/4.000 nacidos vivos. En más del 90% de los casos puede establecerse el diagnóstico por la inspección neonatal, en las primeras 24 horas de vida.

Se presenta un caso de un recién nacido a término (38+5 semanas) de peso bajo para la edad gestacional (2390g/<p3), que nace mediante cesárea por procidencia del pie, con Apgar 9/10, sin precisar reanimación. Presenta arteria umbilical única. En el diagnóstico prenatal se evidencia riñón derecho quístico y no se visualiza el izquierdo.

En la exploración del primer día de vida se objetiva ausencia de esfínter anal externo con orificio perineal único (cloaca) por donde realiza micción y deposición simultáneamente.

Se traslada a servicio de Cirugía Infantil de hospital de referencia. La ecografía abdominal evidencia ureterohidronefrosis III/IV derecha con riñón izquierdo displásico con quistes y posible duplicidad uterina. En la ecografía sacra, el cono medular se situa en límites bajos, mientras que la ecografía transfontanelar y el ecocardio fueron normales.

Se realizó colostomía descendente de cabos separados a las 48 horas de vida, presentando buena evolución clínica, a la espera de corrección quirúrgica.

Discusión: existe un amplio espectro de anomalias anorrectales, que se definen por la relación del recto con el complejo esfinteriano, constituído por la combinación de los músculos puborrectal, elevador del ano, esfínteres externo e interno y esfínter externo superficial. Las MAR incluyen desde diversos grados de estenosis hasta la atresia completa. La cloaca es un canal común que termina en un orificio perineal único, donde confluyen la uretra, la vagina y el recto. Según que la longitud del canal común sea mayor o menor de 3 cm, se clasifica a las cloacas en altas o bajas, respectivamente. Esta variedad presenta alta incidencia de anomalías urogenitales asociadas. El estudio básico inicial incluye una ecografía renal, un análisis de orina y una radiografía completa del raquis. En la cloaca el tratamiento quirúrgico precoz adquiere carácter de urgencia. Las preocupaciones significativas a largo plazo se centran en el control intestinal y en la función urinaria y sexual.

P1075

DESGARRO TRAQUEOBRONQUIAL EN PACIENTE CON NEUMONÍA CONGÉNITA.

Ana María Prieto del Prado[1], Cristina Duque Sánchez[1], Paula Méndez Abad[1], Vicente Santa-María López[1] y María del Carmen Macías Díaz[1]

[1]Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El desgarro traqueobronquial (DTB) es una lesión de compromiso vital cuya etiología más frecuente es el traumatismo torácico. Debe considerarse la intubación iatrogénica aunque su incidencia es menor del 1%.

Es más frecuente la lesión del bronquio principal derecho por sus características anatómicas. El uso de tubos de calibre inadecuado es el mayor factor de riesgo para la DTB. La clínica predominante es neumotórax y enfisema subcutáneo. Es posible el fallo respiratorio. El tratamiento conservador puede ser suficiente en pacientes estables.

Método: revisión de caso clínico y bibliografía. Recién nacido a término sin antecedentes obstétricos de interés salvo candidiasis materna periparto, trasladado de otro centro hospitalario por sospecha de fístula traqueoesofágica.

Parto eutócico. Apgar 1-6-8 que precisó reanimación cardiopulmonar, intubación y conexión a ventilación mecánica. En la exploración física destaca disminución del murmullo vesicular en hemitórax derecho. Presenta neumonía congénita aislándose cándida álbicans en cultivo de aspirado traqueobronquial, líquido pleural y hemocultivo. Recibió tratamiento con Anfotericina B, negativizándose los cultivos. Se realiza fibrobroncoscopia que descarta fístula traqueoesofágica. Exploración dificultosa por placas de fibrina. Acidosis respiratoria persistente y fuga aérea constante en respirador y neumotórax de repetición a pesar de drenaje pleural. En radiografía de tórax derrame pleural mantenido e imágenes cambiantes de neumotórax en cuanto a tamaño y disposición en hemitórax derecho. Precisa cirugía evidenciándose un desgarro de bronquio principal derecho de probable origen iatrogénico. Falleció por insuficiencia respiratoria refractaria al tratamiento.

Conclusiones: El DTB debe sospecharse ante insuficiencia respiratoria refractaria con clínica de fuga aérea persistente a pesar de la colocación de tubo de drenaje pleural. El diagnóstico requiere exploraciones adicionales como la fibrobroncoscopia o la toracotomía. El diagnóstico precoz de perforaciones de la vía aérea mejora el pronóstico, pero la asociación con otras patologías que dificulten el diagnóstico, se asocia con una elevada mortalidad.

P1076

MANEJO DIAGNÓSTICO TERAPÉUTICO EN EL SÍNDROME ALCOHÓLICO FETAL.

Pedro Jiménez Parrilla[1], Maribel Benítez Carabante[1], Laura Yepes Carmona[1], Mercedes Granero Asencio[1], Leonor Bardallo Cruzado[1] y Salud Luna Lagares[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Objetivo: Es de fundamental importancia realizar una correcta historia clínica, con un completo árbol genealógico ante el hallazgo de rasgos dismórficos.

Material y Metodo: Gestación controlada Centro de Salud y Alto riesgo por bajo peso, serología negativa, no refiere antecedentes personales de interés, alergia, ni tóxicos. A las 38 semanas y 2 días de gestación, nace tras parto inducido por bajo peso, niña de 1950grs (<P3), perímetro cefálico: 31cm (<P3), Apgar de 7-8-9. Ingresa en Neonatología por bajo peso. Aspecto de recién nacido a término, desnutrida intrautero, con buen estado general, bien perfundida. Activa, buen tono y fuerza. Microcefalia, facies peculiar, triangular. Filtro alargado, labio superior fino, ojos horizontalizados, pabellones auriculares de implantación baja, raíz nasal ancha, aplanamiento surco naso-labial. Fisura palatina completa. Micrognatia. Pulgares abducidos, dedos 3 y 4º montados. Hipertonía miembros inferiores. Limitación abducción bilateral de caderas. Reflejos presentes. Juicio: Rasgos dismórficos a filiar. Exámenes: Hemograma, bioquímica, orina: normal. Rx Tórax: normal. Eco abdominal y cerebral: Normal. Ecografía cardiaca: Foramen Oval. CIA Ostium Secundum. EEG: Normal. Fondo de ojo: Angioma palpebral bilateral. Cariotipo: Normal.

Resultados: Realizamos una nueva historia clínica a la madre, orientando nuestra sospecha diagnóstica ante los hallazgos encontrados, de Síndrome Alcólico Fetal. La madre afirma consumo de alcohol únicamente durante el primer trimestre de la gestación, desconociendo el embarazo, actualmente en rehabilitación. Finalmente la RN presenta una evolución favorable, realizando tomas correctamente y con buena ganancia ponderal. Al alta precisa control en diferentes Consultas Externas.

Conclusiones: Es necesario conocer las características clínicas ante un posible Sindrome Alcohólico Fetal, patología no frecuente en la actualidad debido al aumento del control gestacional, pero que se puede dar independientemente del nivel sociocultural. Demostramos en este caso la importancia de realizar una correcta historia clínica, más aun si cabe sospecha síndrome congénito. Destacar la importancia del tratamiento multidisciplinar de estos niños, fundamentalmente en el control por parte de maduración infantil, con el fin de detectar de manera precoz alteraciones en el neurodesarrollo.

NEUMOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P1077

DISPLASIA ECTODÉRMICA ANHIDRÓTICA: PRESENTACIÓN CLÍNICA E INMUNODEFICIENCIAS ASOCIADAS.

Yolanda Castillo Reguera[1], Isabel Delgado Pecellín[1], Cristina Remón García[1], María del Mar Núñez Cárdenas[1], Ignacio Obando Santaella[1] y Olaf Neth[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La displasia ectodérmica anhidrótica (DEA) es una enfermedad recesiva ligada a X caracterizada por ausencia parcial o total de glándulas sudoríparas (hipohidrosis), anomalías de la dentición (hipodoncia) y anomalías en anejos cutáneos (hipotricosis). Es necesaria su sospecha clínica para un diagnóstico precoz ya que puede asociarse a inmunodeficiencias severas que deben descartarse.

Caso clínico: Varón de 9 meses con trastorno en la ß-oxidación de ácidos grasos de cadena media (déficit de Acil-CoA deshidrogenasa) diagnosticado mediante screening neonatal ampliado. AF: etnia gitana, madre con problemas en dentición. Desde los 3 meses presenta fallo de medro, desnutrición y múltiples ingresos por infección de vías respiratorias bajas y crisis de broncoespasmo con mala evolución pese a tratamiento preventivo (budesonida, montelukast). Deposiciones normales. Exploración física: Longitud 71 cm (p25-50), peso 6,1 Kg (<p3); palidez mucocutánea; fontanela anterior amplia (2,5x2,5 cm), normotensa; pelo ralo, débil y pajizo; raíz nasal ancha; escaso panículo adiposo; llanto disfónico. ACR: crepitantes diseminados, espiración alargada. FC: 110 lpm. FR: 45 rpm. Sat. O2 96 %. Tiraje subcostal e intercostal. Resto normal. Pruebas complementarias: hemograma: leucocitos 18.17 x10e9/L (58.1 % N, 27 % L 12.9 %), Hb 86 g/L, VCM 72.8 fL, HCM 24.4 pg, Hcto. 0.257 L/L, plaquetas 636x10e9/L; alfa-1-antitripsina: 179 mg/dl; mantoux: 0x0 mm; varios tests del sudor: no sudoración; test yodo-almidón: ausencia total de sudoración; estudio inmunológico: niveles disminuídos de MBL (Mannose Binding Lectin): 93,21 ng/ml. Actualmente realiza tratamiento con salmeterol/fluticasona y azitromicina, se encuentra asintomático desde el punto de vista respiratorio, con buena ganancia ponderal y aparición de incisivos cónicos.

Conclusiones: 1) Sospecharemos DEA ante la triada hipotricosis, hipodoncia e hipohidrosis. 2) Para su diagnóstico realizaremos iontoforesis con pilocarpina, biopsia cutánea (hipohidrosis), o estudio genético. 3) Puede asociar alteraciones génicas en la codificación de dos proteinas implicadas en el proceso de señalización intracelular tras el reconocimiento de estructuras moleculares conservadas en microorganismos: NFKB y NEMO (IKK), lo que condiciona inmunodeficiencias graves.

P1078

NIVELES ELEVADOS DE ADA EN DERRAME PARANEUMÓMICO POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE.

María del Rosario Vélez Galarraga[1], Ana Herranz Barbero[1], Noelia Álvarez Zallo[1], Nerea Aznárez Sanado[1], Alejandra Alonso Caprile[1] y Valentín Alzina de Aguilar[1]

[1]Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona/Iruña (Navarra)

Introducción: la elevación de adenosin-deaminasa (ADA) es útil en el diagnóstico del derrame pleural tuberculoso (TB). Sin embargo, no es específica de éste, puede elevarse en derrames infecciosos o tumorales.

Caso: niña de 4 años, con tos seca de predominio nocturno de un mes de evolución. En la última semana asocia fiebre alta, astenia, hiporexia y exantema generalizado. No mejora con cefuroxima-axetilo oral ni posteriormente con amoxicilina-clavulánico oral. Radiografía de tórax: consolidación basal izquierda con derrame. Ingresa en su centro de referencia para antibioterapia endovenosa con cefotaxima, que se sustituye por vancomicina por rash cutáneo. A las 48 horas empeora clínica y radiológicamente. La ecografía torácica muestra derrame no tabicado, eucoico. Trasladada a nuestro centro, en la E.F. destaca: exantema maculopapuloso generalizado confluyente y pruriginoso; adenopatías laterocervicales bilaterales rodaderas; auscultación pulmonar: hipoventilación en tercio inferior izquierdo; esplenomegalia de 1 través. Al tratamiento con vancomicina se añade ceftriaxona y azitromicina y se realiza toracocentesis. Líquido Pleural: Prot: 4,60 g/dL; Gluc: 121 mg/dL; pH: 8,5; LDH: 1576 UI/L; ADA: 48,5 UI/L; citología: predominio de PMN y numerosas células mesoteliales; cultivo (+) para M. pneumoniae. En la analítica destaca: serología IgM (+) frente a M. pneumoniae e Interferón para M. tuberculosis (-). Mantoux (-). TAC de tórax: afectación pulmonar bilateral inflamatoria-infecciosa. Presenta mejoría progresiva, apirética desde el 5º día de ingreso y remisión espontánea del exantema. Diagnóstico: neumonía por M. pneumoniae con derrame paraneumónico.

Discusión: el M. pneumoniae es la causa más frecuente de neumonía adquirida en la comunidad en niños escolares. Su curso clínico es gradual y benigno, con predominio de los síntomas constitucionales. Sin embargo, puede producir una neumonía severa, asociando derrame pleural en 20% de los casos y manifestaciones extrapulmonares (entre ellas, dermatológicas). En nuestro caso, la evolución tórpida, y las complicaciones asociadas, nos obligaron a realizar diagnóstico diferencial con TB. En la literatura está descrito que un tercio de los derrames paraneumónicos y dos tercios de los empiemas presentan niveles altos de ADA.

P1079

BRONCOCELE COMO IMAGEN RADIOLÓGICA PERSISTENTE.

Ana Posada Ayala[1], Sandra Montoro Chavarrías[1], Elisa Gutiérrez Moreno[1], Virginia Martínez Jiménez[1], Genoveva del Río Camacho[1] y Jose Fernández-Cantalejo[1]

[1]Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Adolescente de 16 años, remitido para evaluación, por persistencia de imagen redondeada en lóbulo superior derecho (LSD), objetivada por primera vez, en una radiografía de tórax realizada seis semanas antes, debido a traumatismo costal. Asintomático desde el punto de vista respiratorio, no refería sin síndrome constitucional ni sudoración nocturna. Fumador. No antecedentes personales ni familiares de interés. Exploración física sin hallazgos significativos.

Con la sospecha de tuberculosis pulmonar, se solicita intradermoreacción de Mantoux y baciloscopia, que fueron negativas. Se realizó TAC torácico que mostró dilatación bronquial correspondiente al segmen-

to apical derecho con contenido hipodenso en su interior, compatible con broncocele. La fibrobroncoscopia fue normal.

El broncocele es una entidad radiológica infrecuente que se caracteriza por dilatación bronquial secundaria a retención de secrecciones (impactación mucoide) con un desarrollo normal de las estructuras distales. Existen diferentes teorías que explican su formación, siendo la más común una atresia congénita de la parte proximal del bronquio, aunque también puede deberse a una obstrucción bronquial adquirida secundaria a otras enfermedades pulmonares.

La mayoría de los pacientes son adultos jóvenes, aunque puede aparecer a cualquier edad. Cuando el diagnóstico es tardío, generalmente se encuentran asintomáticos y es un hallazgo casual radiográfico. Por el contrario, los niños más pequeños, presentan síntomas como tos, infecciones recurrentes, disnea e incluso hemoptisis.

El TAC es la prueba de elección ya que localiza la lesión, determina su extensión y descarta otros diagnósticos. La broncoscopia suele ser normal, salvo que afecte a un bronquio principal. La localización más frecuente es el LSI (64%), seguido de LII (14%), LID y lóbulo medio (8%).

El tratamiento depende de la clínica y la edad de presentación. En niños, por la presencia de sintomatología, es frecuente la necesidad de resección quirúrgica; sin embargo, en un adulto joven asintomático con un desarrollo pulmonar completo (como es nuestro caso), el manejo conservador suele ser suficiente, reservándose la cirugía para aquellos casos con complicaciones.

P1080

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO Y EVOLUCIÓN DE MALFORMACIÓN ADENOMATOIDE QUÍSTICA PULMONAR. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Guadalupe Borja Urbano[1], Guadalupe María Pérez Pérez[1], Anselmo Andrés Martín[1] y Martín Navarro Merino[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Antecedentes y objetivo: la malformación adenomatoide quística es una entidad poco frecuente producida por una anomalía en el desarrollo de la via aérea. El objetivo es dar a conocer los cambios recientes en la clasificación e indicaciones de cirugía de las lesiones quísticas pulmonares y su evolución posterior.

Material y método: Lactante de 2 meses de edad que ingresa por tos e irritabilidad de 24h de evolución. Sin antecedentes familiares ni personales de interés.

Exploración: aceptable estado general. Tiraje subcostal, intercostal y supraesternal. Saturación de oxígeno por pulsioximetría 97%.Auscultación cardiopulmonar: sibilancias espiratorias diseminadas y disminución del murmullo vesicular en campo pulmonar superior derecho. Resto de la exploración normal.

Exámenes complementarios: inmunofluorescencia directa para virus respiratorio sincitial y cultivo a virus respiratorios ambos negativos. Radiografía de torax donde se observa imagen de condensación en lóbulo medio derecho y zona de hiperclaridad en lóbulo inferior derecho. TAC de torax: lesión quística en lóbulo medio de 5cms de paredes finas multiloculada. Evolución: tras mejoría del cuadro respiratorio que motivó el ingreso se adopta una actitud expectante.Tras nuevos episodios de reagudización respiratoria se realiza TAC de control, donde se observa aumento considerable de la lesión quística, ocasionando compresión del parénquima contralateral y desviación del mediastino. Se decide su intervención quirúrgica urgente con resección de la lesión quística. En el estudio anatomopatológico se confirma el diagnóstico de malformación adenomatoide tipo I.Tras la cirugía presenta una evolución favorable, manteniéndose asintomático en los 4 años posteriores , con normalización radiológica y de la función pulmonar.

Comentarios: actualmente está indicada la cirugía en lesiones quísticas pulmonares de gran tamaño, incluso asintomáticas por la posible afectación del resto del parénquima pulmonar que comprime como por su riesgo de malignización.

P1081

PROTOCOLO DE ACTUACIÓN EN NIÑOS HOSPITALIZADOS POR BRONQUIOLITIS. ¿APLICAMOS LA EVIDENCIA?

Macarena Moreno Balsera[1], Ana Carbonero Santaella[1], María José Carbonero Celis[1], Martín Navarro Merino[1], Guadalupe María Pérez Pérez[1] y José González Hachero[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Objetivos: Analizar los datos epidemiológicos y la actuación que realizamos en los niños hospitalizados por bronquiolitis en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 185 niños diagnosticados al ingreso de bronquiolitis,desde Enero a Diciembre de 2010. Variables del estudio:edad,antecedentes personales y familiares,mes de ingreso,etiología,clínica,pruebas complementarias,tratamiento y tiempo de estancia media.Resultados:El 56.75%fueron menores de 3 meses,seguidos por el grupo de3-6 meses(25,49%).El mes de mayor incidencia fue Enero(31,89%),seguido de Febrero(21,08%),de Marzo y Diciembre(9,72% y 9,18%,respectivamente).Hasta en un 72,44%no existieron antecedentes familiares de patología respiratoria.En un 100% se investigó la IFD a virus respiratorios,siendo el VRS el principal agente etiológico(46,48%).Se realizó hemograma y PCR a un 12%de pacientes que fueron normales en el 42,53%y 70%respectivamente. Se realizó rx de tórax en un 72,97%no hallándose imagen de condensación en un 93,34%.La neumonía bacteriana fue la patología concomitante mas frecuente(25%),seguido de muguet y GEA por rotavirus(21,42%),conjuntivitis H.influenzae e ITU(10,72%) y tos ferina(7,14%).Precisaron ingreso en UCIP el 8%.Se usó antibioterapia y sueroterapia en tan solo un 20%de los casos.A un 13%se le administró corticoides orales.La estancia media para los VRS positivos fue de 4,5 días frente a los 5 días de media para los VRS negativo.

Conclusiones: 1 La Bronquiolitis es la patología más frecuente en los meses de Diciembre a Marzo.

2 Afecta principalmente a niños menores de 12 meses,con un pico de incidencia en los menores de 3 meses.

3 El diagnóstico es clínico,basado en la historia clínica y exploración física.

4 Las pruebas complementarias no están indicadas de rutina,ya que los hallazgos tanto en la rx de tórax como en el hemograma son inespecíficos,no correlacionándose con la gravedad clínica y no modificando el manejo terapéutico.La PCR fue en la mayoría normal,por lo que tampoco sería necesario para el diagnóstico.

5 La detección del VRS no modifica el manejo terapéutico,no se asocia a mayor tasa de complicaciones ni aumenta la estancia media,si bien nos obliga a ser más cautos en las medidas higiénicas por su alta transmisibilidad.

P1082

FÍSTULA BRONCO-PLEURAL COMO COMPLICACIÓN DE NEUMONÍA NECROSANTE. A PROPÓSITO DE 3 CASOS.

Juan Cruz Len Aguilera[1], Sonia Sánchez de Antonio[1], Luis Miguel García Blanco[1], Concepción Salado Marín[1], Juan Ignacio Montiano Jorge[1] y Lizar Aguirre Pascasio[1]

[1]Hospital Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz (Álava)

Objetivo: Describir 3 casos de fístula broncopleural, como complicación a tener en cuenta en la neumonía necrosante.

Material y métodos: Se revisan los ingresos por neumonía en los 6 últimos años (2005-2010). La media de ingreso fue de 73 casos al año, de las cuales el 20% fueron neumonías con derrame pleural, y de éstas el 10% fueron necrosantes (aparición de neumatoceles). Describimos 3 casos de neumonía necrosante complicada con fístula broncopleural.

Resultados: Caso 1: Lactante de 24 meses con neumonía de lóbulo superior derecho y lóbulo medio, con mínimo derrame pleural. Se realizan controles radiológicos y ecográficos seriados, apreciándose un aumento del derrame, que precisa de toracocentesis y drenaje, constatándose progresiva disminución del mismo y evolución favorable de la neumonía, pero con aparición de un neumotórax que va en aumento.

Caso 2: Lactante de 8 meses con neumonía de lóbulo medio y derrame pleural, coincidente con Varicela. Precisa evacuación inicial del derrame, con drenaje continuo hasta la resolución total, con nueva reaparición a las 48 horas y nuevo drenaje. Se aprecia la aparición de neumotórax, que se drena en dos ocasiones (una guiada por TAC), con recurrencia del mismo.

Caso 3: Lactante de 14 meses con neumonía de lóbulo superior derecho y derrame, que no precisa drenaje inicialmente. En controles sucesivos se aprecia el desarrollo de una neumonía necrosante y aumento del derrame pleural, con aparición posterior de neumotórax progresivo.

Todos los casos sugieren fístula broncopleural y neumotórax como complicación de la neumonía necrosante. Los casos 1 y 3 precisan traslado a UCIP para tratamiento del neumotórax hasta su resolución, y el caso 2 se resuelve espontáneamente con actitud expectante.

En controles posteriores se aprecia resolución radiológica completa para los casos 1 y 2, a los 6 y 4 meses respectivamente. El caso 3 se encuentra en fase de resolución.

Conclusiones: La fístula broncopleural es una complicación importante a tener en cuenta en la Neumonía necrosante, que debemos sospechar ante la aparición de un neumotórax.

Por lo general presenta una evolución favorable pero constituye una entidad de importante gravedad, por lo que la sospecha y diagnóstico precoz son fundamentales para poder llevar a cabo un manejo eficaz.

P1083

DERRAME TUBERCULOSO. ¿INFRAVALORAMOS LA TUBERCULOSIS PULMONAR?.

Amaia Arbeloa Miranda[1], Tamara Intxausti Apraiz[1], Marian Villar Álvarez[1], M. Isabel Garrote Llanos[1], Javier Aristegui Fernández[1] y J. Javier Elorz Lambarri[1]

[1]Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya)

Introducción: La tuberculosis (TBC) en niños se infravalora en los países desarrollados. De 45 derrames pleurales producidos en los últimos 4 años en nuestro hospital 2 casos son tuberculosos (4,4%) y se presentan a continuación.

Casos clínicos: 1) Niño de 11 años con contacto tuberculoso en el transporte escolar en coche familiar con PPD inmediata negativa y Rx de tórax normal; no se pauta isoniazida ni se realiza control. 5 meses después consulta por dolor costal de 20 días y cuadro de fiebre alta con tos seca de 1 semana que no mejora con amoxicilina. En pruebas de imagen condenación basal derecha y derrame pleural derecho con tabiques de fibrina. En líquido pleural: ADA 89.4 U/L, turbio, pH 7.35, Glucosa 58 mg/dL, Proteínas totales 5.36 g/dL, LDH 729 U/L, sin hematíes. Células 2000 /µL (Neutrófilos 2 %, Mononucleares 95%). Mantoux de 8x8mm y Quantiferon positivo. Tinción de auramina negativa. En cultivo se aísla Mycobacterium tuberculosis. Tras tratamiento antituberculoso con 3 fármacos (el caso índice es sensible a Isoniacida y Rifampicina) buena evolución clínica. Hermano con viraje tuberculínico, Mantoux 15 mm y en Rx de tórax adenopatía hiliar derecha precisando quimioprofilaxis durante 9 meses.

2º) Niña de 12 años de origen boliviano que consulta por un cuadro de dolor costal derecho de 5 días de evolución en contexto de tos seca de 1 mes. No refiere contacto con TBC. En la Rx de tórax condensación en lóbulo inferior derecho por lo que se inicia antibioterapia intravenosa. Ante la no mejoría se realiza ecografía torácica y se observa un derrame pleural de unos 4cm. Líquido pleural: ADA 78U/L; turbio. Ph 7,26. Glucosa: 64mg/dl. Proteínas totales 5,25 gr/dl. LDH 1638 U/L. Hematíes 10.000/uL. Células 8.250/uL (N 43%, L 49%, otras células 8%). Mantoux 19mm y Quantiferon positivo. En TAC torácica no se aprecian adenopatías a nivel mediastínico. En parénquima pulmonar condensación en el lóbulo inferior derecho. Tinción auramina y cultivo de micobacterias negativos. Se sustituye antibiótico por tratamiento antituberculoso con buena evolución.

Conclusiones: Para el diagnóstico de la TBC la historia clínica, Mantoux y Quantiferon son indispensables. Ante cualquier neumonía de tórpida evolución está indicada una ecografía torácica.

P1084

BOCIO-HIPOTIROIDISMO PRIMARIO AUTOINMUNE. UNA CAUSA DE TOS CRÓNICA EN PEDIATRÍA.

Irene Rivero Calle[1], Miguel Ángel Zafra Anta[1], Ángel Isaac Sánchez Vicente[1], María José Rivero Martín[1], Nuria Nieto Gabucio[1] y Patricia Manzanares Blázquez[1]

[1]Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada (Madrid)

Caso: Niña de 10 años con tos prolongada intermitente de 2 años de evolución. No sibilancias. No estacionalidad. Sin mejoría con tratamiento medicamentoso. Síntomas de rinitis, no otros. Episodios ocasionales en últimos meses de urticaria con edema de labios-párpados.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS EN PRIMARIA Y CONSULTA HOSPITALARIA.

Radiografía tórax sin hallazgos. Estudiado en ORL, con nasolaringofibroscopia, normal, Alergología, prick estándar normal, espirometría normal.

En consulta de Pediatría Neumología, en anamnesis y exploración física: Peso: P50 Talla: P50-75. Bocio palpable y visible sólo en extensión de cuello. Otros síntomas: dudosa hipoactividad, estreñimiento ocasional, intolerancia al frío, Radiografía de senos maxilares normal. No otros AP de interés, AF de nódulo tiroideo.

Analítica: TSH de 12.2 – 8,88 y T4 1.28 ng/dl y AcAntiTPO>1300

Ecografía tiroidea: glándula tiroidea aumento global, hipoecogenicidad, heterogénea, proceso inflamatorio difuso.

Diagnóstico de: Bocio- Hipotiroidismo primario autoinmune. Tos crónica-recurrente.

Se inicia tratamiento sustitutivo. Presenta posteriormente clara mejoría con desaparición de la tos. No necesidad de B2 inhalados.

Comentarios: Entre las causas de tos crónica, el bocio con hipotiroidismo autoinmune puede ser una de ellas, revelada en la exploración física detallada. Su diagnóstico y tratamiento precoz mejora las consecuencias del déficit hormonal tirodeo y en nuestro caso también los síntomas de tos.

P1085

NEONATO CON RINITIS PERSISTENTE: EL DEBUT DE UN SÍNDROME DE KARTAGENER.

Miryam Triana Junco[1], Libertad Latorre Navarro[1], Yolanda de la Casa Ventura[1], Inés de Augusto Claudino[1], Marta González Gallardo[1] y Carmen Martínez Carrasco[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid

Introducción: El Síndrome de Kartagener es una enfermedad rara caracterizada por una alteración de la estructura y/o función ciliar, que cursa con situs inversus, sinusitis y otitis crónicas y afectación del árbol respiratorio con la aparición de bronquiectasias.

El diagnóstico precoz es fundamental para la prevención del daño pulmonar; sin embargo, a menudo se retrasa, ya que es complejo y las pruebas diagnósticas definitivas requieren cierto tiempo.

Describimos a continuación el caso de una niña con síndrome de Kartagener, con el fin de valorar signos, síntomas y pruebas complementarias que nos ayuden a realizar un diagnóstico de sospecha precoz.

Resumen del caso: Niña de 8 años con diagnóstico de sospecha de Síndrome de Kartagener desde el nacimiento por presentar, en periodo neonatal, rinitis persistente, y evidenciarse situs inversus en una radiografía de tórax realizada a raíz de un episodio de dificultad respiratoria. A pesar de la fisioterapia precoz y de los tratamientos antibióticos y broncodilaradores, presenta, durante los primeros años de vida, epidosios repetidos de broncoespasmo coincidiendo con infecciones respiratoiras y acompañados de un importante aumento de secreciones, tos frecuente y síntomas de rinitis.

En la radiografía de senos se objetiva sinusitis bilateral y en el TAC de tórax se visualizan bronquiectasias, atelectasia del lóbulo medio izquierdo y situs inversus total. En las sucesivas revisiones mantiene niveles bajos de FeNO. En la fibrobroncoscopia se aprecia una anatomía bronquial en espejo y broncorrea. El estudio anatomopatológico de biopsia bronquial demuestra una ausencia de brazos de dineína en los cilios.

Conclusión: El diagnóstico definitivo del Síndrome de Kartagener, por biopsia bronquial o de cilios nasales es, a menudo, tardío. Debemos, sin embargo, conocer datos que nos conduzcan a un diagnóstico de sospecha precoz, para poder iniciar un tratamiento adecuado temprano con fisioterapia respiratoria, ciclos antibióticos adecuados y/o broncodilatadores, con el fin de prevenir o mitigar el deterioro pulmonar.

Título imagen: Radiografía de tórax, situs inversus. S. de Kartagener.

P1086

ESTUDIO DE LOS FACTORES DE RIESGO DE PREMATURIDAD TARDÍA EN LA POBLACIÓN DE RECIÉN NACIDOS DURANTE EL AÑO 2009.

Nuria Martín Ruiz[1], María Pilar Samper Villagrasa[2], Víctor Rebage Moisés[1], Ana María Mateo Ferrando[1], Nieves Delia Royo Pérez[1], Raquel Pinillos Pisón[1], Victoria Caballero Pérez[1], Inés Galé Ansó[1], Lorena Gracia Torralba[1] y Oihana Gómez Cámara[1]

[1]Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza y [2]Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Objetivos: Estudio retrospectivo de la población de recién nacidos prematuros tardíos (RNPT) durante el año 2009. Comparación con los recién nacidos a término (RNT) que ingresaron durante el mismo periodo de tiempo, buscando posibles factores de riesgo de presentar prematuridad.

Material y métodos: Estudio de 732 pacientes: 365 RNPT y 367 RNT. Análisis estadístico con el programa SPSS.

Resultados: Variables maternas: Edad (media): RNT: 30.97 años, RNPT: 32,16 años (p=0.013). Tabaquismo materno: Más frecuente en RNT. Infertilidad: 3,4 veces más frecuente en RNPT (FIV en RNPT: 16,5%, en RNT: 4,9%). Enfermedad materna: Más frecuente en RNPT. Patología gestacional: La más frecuente fue la HTA gestacional (8% en RNPT y 5,2% en RNT; preeclampsia grave 9 veces más frecuente) y diabetes gestacional A2. Amenaza de aborto: RNPT: 18,2%, RNT: 4,6%. Metrorragias: RNPT: 4%, RNT: 1,4%. Oligoamnios: RNPT: 1,7%, RNT: 0,5%. Malformación fetal: RNPT: 8,5%, RNT: 6,8%. Gestaciones múltiples: RNPT: 37,5%, RNT: 5,2%. En el grupo de 35 semanas hay un embarazo triple. Sexo del RN: Los de 34 semanas: 60% varones y 40% mujeres. Posteriormente el porcentaje es más uniforme. Riesgo de infección neonatal por Steptococcus agalactiae: RNPT: 11,4%, RNT: 9,5%. (4 veces más frecuente en los RN de 34 semanas). Cultivo vaginorrectal no realizado: 7,7 veces más frecuente en RNPT. Fiebre materna intraparto: RNPT: 3,4%, RNT: 4,4%. Amniorrexis de más de 18 horas de evolución: RNPT: 8,5%, RNT: 2,2%. Riesgo de infección vertical (toxoplasmosis, hepatitis B, C, VIH): 2,9% en ambos grupos. Desprendimiento de placenta: RNPT: 2,3%, RNT: 1,1%. Administración de corticoides prenatales: RNPT: 16,5%, RNT: 0,8% (en los de 34 semanas 4 veces más frecuente que el resto de prematuros tardíos). Presencia de líquido amniótico meconial: RNPT: 1,1%, RNT: 4,1%.

Conclusiones: Se han estudiado los factores de riesgo clásicos de la prematuridad tardía, dentro de los cuales destacan: la edad materna, infertilidad de la pareja, embarazo múltiple, patología gestacional (fundamentalmente HTA y diabetes), riesgo de infección por Streptococcus agalactiae y la amenaza de aborto y/o parto prematuro. Estos factores no explican por sí solos el gran aumento de la incidencia de la prematuridad tardía, por lo que, como indican otros estudios, se deberá buscar otros factores que expliquen el aumento de este grupo poblacional.

Título tabla: Porcentaje de recién nacidos a término y prematuros tardíos que presentaban las características clínicas indicadas.

Patología gestacional y perinatal	% de RN a término (N=367)	% de RN prematuros tardíos (N=176)
Infertilidad	15,7	19,3
Enfermedad materna	21,4	31,2
HTA gestacional	5,2	8

Tabaquismo	15,2	10,3
Amenaza de parto prematuro	4,6	18,2
Placenta previa	0,8	1,7
Metrorragias	1,4	4
Oligoamnios	0,5	1,7
Factores de riesgo infeccioso	9,5	11,4
Fiebre intraparto	4,4	3,4
Bolsa rota > 18 h	2,2	8,5
Corioamnionitis	0,3	0,6
Riesgo infección vertical	1,4	2,8
Desprendimiento de placenta	1,1	2,3
Corticoides prenatales	0,8	16,5
L.A. meconial	4,1	1,1

RN: Recién nacido. L.A: Líquido amniótico. HTA: Hipertensión arterial

NEUROLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P1087

EPILEPSIA FOCAL COMPLEJA COMO ÚNICA SINTOMATOLOGÍA DE DEBUT DE TUMOR CEREBRAL.

Helvia Benito Pastor[1], Verónica Puertas Martín[1], Leticia González Martín[1], Isabel Sevillano Benito[1], Beatriz Salamanca Zarzuela[1] y Ramón Cancho Candela[1]

[1]Hospital Universitario del Río Hortega, Valladolid

Introducción: la mayor parte de tumores cerebrales pediátricos debutan con diversa sintomatología destacando trastornos de movimiento (ataxia, hemiparesia), cefalea y signos de hipertensión intracraneal. Es poco habitual el debut clínico con epilepsia como única sintomatología. Se presentan dos casos con esta última situación.

Caso 1: niña de 8 años previamente sana, en la que se describen episodios breves pluricotidianos y progresivamente más frecuentes de desconexión del medio incompleta, con automatismos (movimientos de manos) y sensación de miedo y confusión. EEG: actividad paroxística focal persistente de ondas lentas temporal derecha, con aparición en hiperventilación de crisis con ondas lentas hipervoltadas hemisféricas derechas que difunden al hemisferio contralateral. TAC y RMN cerebrales: masa temporal derecha heterogénea, con áreas quísticas y calcificaciones, cierta captación de contraste. Cirugía resectiva sin incidencias, con diagnóstico anatomopatológico de tumor neuroepitelial disembrioplásico (DNET) con displasia cortical asociada. Control de crisis prequirúrgico con fenitoína y levetiracetam, manteniéndose tras cirugía con este último en monoterapia. No secuelas. Retirada de antiepiléptico a los 8 meses sin incidencias.

Caso 2: varón de 10 años previamente sano, que presenta desde hace 2 meses episodios de 1-2 minutos pluricotidianos y progresivamente más frecuentes de desconexión del medio, con sintomatología psíquica (miedo y agresividad), junto a eventuales movimientos de tipo tónico de extremidad superior izquierda. EEG: actividad paroxística focal persistente de ondas lentas frontal derecha, con eventuales brotes de punta-onda degradada. RMN cerebral: gran masa frontal derecha heterogénea con cierto realce con gadolinio, con zonas quísticas y necróticas. Cirugía resectiva sin incidencias, con diagnóstico anatomopatológico de tumor neuroectodérmico primitivo (PNET). Control de crisis prequirúrgico con fenitoína y oxcarbazepina, manteniéndose tras cirugía esta última en monoterapia. El paciente mostró cambios en conducta sugerentes de disfunción ejecutiva. Retirada de antiepiléptico a los 18 meses sin incidencias.

Conclusiones: El DNET y el PNET son dos tipos de tumores cerebrales infrecuentes, con frecuente debut clínico únicamente en forma de epilepsia sintomática.

P1088

TRASTORNOS DE CONVERSIÓN: UNA ENTIDAD A TENER PRESENTE TAMBIÉN EN PEDIATRÍA.

María José Simonet Lara[1], Concepción Sierra Corcoles[1], Laura Cabrera Morente[1], Rafael Parrilla Muñoz[1], Enrique García Vena[1] y Jesús de la Cruz Moreno[1]

[1]Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción. El trastorno de Conversión (TC) es una realidad clínica en nuestro medio aunque poco conocido en pediatría. El TC forma parte del grupo de los trastornos somatomorfos. Caracterizado por síntomas pseudoneurológicos sin patología orgánica ni explicación fisiológica demostrables. Los factores psicológicos actúan como desencadenantes. Se distinguen tres grupos de síntomas conversivos: motores, sensoriales y síntomas críticos o pseudocrisis.

Objetivos. Determinar los rasgos característicos y diferenciales de este tipo de pacientes y poderlos identificar precozmente.

Casos clínicos. Niña de 8 años que presenta episodios paroxísticos de mareo, estrabismo convergente, dificultad para hablar, pérdida de fuerza y no de conciencia. A. Personales: Estudiada en consulta de gastroenterología y endocrino infantil por otra sintomatología sin patología. A.Familiares:prima hermana epiléptica. Exploración: normal. Estudios de neuroimagen, neurofisiología, metabólicos y cardiológicos normales.Con sospecha de crisis epilépticas se inicia tratamiento con diferentes antiepilépticos sin respuesta en el control de las crisis y efectos secundarios sobreañadidos. Con sospecha clínica de pseudocrisis, se realiza monitorización electroencefalográfica sin alteraciones del registro, induciendo y suprimiendo las crisis con sugestión verbal. Se retira antiepiléptico y se inicia tratamiento psicológico con buena respuesta

Niño de 11 años en estudio por parálisis fláccida de horas de evolución. La semana anterior había presentado un síndrome febril con mialgias de miembros inferiores. A. Familiares y personales sin interés. Exploración: destacan parálisis y alteración de la sensibilidad en MMII con control de esfínteres. Estudios de imagen y bioquímicos del LCR en principio(primera semana del cuadro) sugieren diagnóstico de mielitis transversa. Se inicia tratamiento con corticoides sistémicos. Evolución clínica no característica, control de pruebas de neuroimagen normales, lo que hace plantear el diagnóstico junto con rehistoria del proceso (disfunción familiar), que apoya el diagnostico de TC. Actualmente resuelto el problema con terapia psicológica.

Conclusiones. Es importante el conocimiento de esta patología para un diagnostico y terapéutica correcta, evitando así iatrogenia evidente en estas patologías.

Título tabla: Diagnóstico diferencial entre crisis epilépticas y pseudocrisis.

	Crisis	Pseudocrisis
Epidemiología	Hombres = mujeres; inicio más precoz	Predominio en mujeres; inicio más tardío
Frecuencia	Menor	Mayor pese a concentración elevada de anticomiciales
Precipitantes	Privación de sueño, fotoestimulación. No asociadas con la presencia de los demás. No sugestión	Precipitante emocional. Aparición en presencia de otros. Sugestión (fácilmente inducidas o detenidas)
Clínica	Patrón constante. Estereotipadas.	Fluctúan de una crisis a otra. Semiología variada (opistótonos, movimientos de pelvis prominentes, ojos cerrados con resistencia a la apertura).
Aparición durante el sueño	Puede ocurrir	Excepcional
Conciencia en crisis largas	Abolida	Conservada
Incontinencia,mordedura lengua, cianosis	Frecuentes	Raros
Llanto	No durante la crisis	Posible
Duración	Breve (1-2 minutos)	Prolongada (10-15 min)
Terminación	Rápida con confusión o sueño	Gradual con normalidad inmediata
Pruebas complementarias	Creatinina quinasa se eleva tras el ataque. Niveles de prolactina elevados. EEG, vídeo-EEG: patrones típicos durante la crisis.	Creatinina quinasa normal tras el ataque. Niveles normales de prolactina. Vídeo-EEG con registro normal durante las crisis.
Tratamiento	A menudo responde a medicación	Intratable a pesar de medicación adecuada

P1089

ACCIDENTE CEREBROVASCULAR ISQUÉMICO EN LA INFANCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Priscila Zamora Reed[1], Natalia Quirós Espigares[1], José Luis Cuevas Cervera[1], Lourdes Muñoz Núñez[1], Joaquín Ortiz Tardío[1] y Sergio Gamaza Chulian[1]

[1]Hospital del S.A.S. de Jerez de la Frontera, Jerez de la Frontera (Cádiz)

Introducción: El diagnóstico de accidente cerebrovascular (ACV) en niños ha ido en aumento en los últimos años, gracias a la mayor disponibilidad de técnicas de neuroimagen y al mejor conocimiento por parte de los pediatras de esta entidad. Aproximadamente el 55% de los ACV infantiles son de tipo isquémico, estimándose una incidencia anual de 7.8/100000, según algunos trabajos.

Caso clínico: varón de 13 años, sin antecedentes personales de interés, que acude a Urgencias por presentar, tras haber estado jugando un partido de fútbol, episodio brusco de cefalea retroocular, seguido minutos después de desviación de la comisura bucal a la derecha, disartria y hemiparesia izquierda, sin pérdida de conciencia. Antecedentes familiares: prima de la madre portadora de mutación C677T del gen MTHFR, con hiperhomocisteinemia. Analítica inicial y estudio básico de coagulación, normales. TAC urgente y estudio de líquido cefalorraquídeo, sin hallazgos. RNM: infarto agudo en núcleo lenticular derecho, que se extiende hacia corona radiada y centro semioval, con efecto masa sobre el ventrículo lateral. Angio-RNM: falta de señal en arteria cerebral media derecha. Estudio de hipercoagulabilidad, trombofilia, perfil aterogénico y estudio metabólico ampliado, sin hallazgos. EEG: signos de afectación bioeléctrica cerebral en hemisferio derecho, con actividad lenta irregular. Estudio cardiológico: foramen oval permeable (FOP) de 3 mm de diámetro. Ecocardiografía transesofágica: aneurisma del septo interauricular de hasta 14 mm de protusión hacia aurícula izquierda, que se acentúa con maniobras de Valsalva. Se inicia terapia anticoagulante con heparina de bajo pero molecular y dicumarínicos. Al alta (a los 15 días) presenta leve hemiparesia de MII con deambulación autónoma y recuperación casi

completa de la funcionalidad de MSI. Dos meses después se procede al cierre de FOP mediante cateterismo e implante oclusor. Actualmente recibe AAS y clopidogrel como prevención secundaria y continúa tratamiento rehabilitador.

Comentarios: las guías sobre el manejo del ACV infantil están basadas en datos extrapolados de adultos y en opiniones de expertos, ya que no disponemos de ensayos clínicos aleatorizados en niños. Serán necesarios estudios controlados, especialmente orientados a evaluar la eficacia de medidas de prevención secundaria.

P1090

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Lorena González Rodríguez[1], Carla Portela Táboas[1], Noemi Conde Lorenzo[1], Susana Mª Rey García[1], Santiago Andrés Fernández Cebrián[1] y Federico Martinón Sánchez[1]

[1]Complexo Hospitalario, Ourense

Introducción: La Encefalomielitis aguda diseminada (EAD) es una enfermedad inflamatorio-desmielinizante del SNC, precedida hasta dos semanas antes, de una enfermedad infecciosa leve o de una vacunación. Se cree que se produce por alteraciones en la regulación inmunológica que provocan afectación mielínica del SNC. Es más frecuente en niños y adultos jóvenes. Suele ser monofásica y si existen recurrencias debemos hacer el diagnóstico diferencial con la esclerosis múltiple. El diagnóstico se realiza por la clínica y hallazgos indicativos de desmielinización en la neuroimagen. El tratamiento se basa en corticoterapia y de segunda línea inmunoglobulinas iv. Suele ser autolimitada con pronóstico favorable

Caso clínico: Lactante varón de 10 meses, sin antecedentes personales ni familiares reseñables, con otitis media aguda de 6 días de evolución a tratamiento con antibioticoterapia oral, que horas antes de su ingreso presentó fiebre, postración, irritabilidad y crisis de llanto con opistótonos, con evolución rápidamente progresiva a hemiparesia derecha, paraparesia, con hiperreflexia rotuliana y clonus. Recibió aciclovir y cefotaxima iv. Los cultivos de LCR, hemocultivos, serologías a virus neurotropos, PCR en sangre y LCR fueron negativos. El TAC craneal normal y en la RMN cerebral encontramos marcada alteración de la señal bilateral y difusa de la sustancia blanca periventricular y subcortical (hiperintensa en T2 y FLAIR), con compromiso de los núcleos de la base y tálamos. Con el diagnóstico de Encefalomielitis diseminada aguda iniciamos tratamiento con Metilprednislona en bolos durante 5 días y con pauta de descenso posterior, con discreta mejoría desde las 72 horas. A las dos semanas recuperación completa de la sedestación y a las 3 semanas bipedestación y deambulación. En control a los 6 meses está asintomático con un desarrollo adecuado a su edad.

Conclusión: Presentamos este caso por la infrecuencia de esta enfermedad en la infancia y la escasa aportación bibliográfica en menores de 12 meses. Ante un cuadro sospechoso de encefalomielitis aguda diseminada, debemos realizar una RNM cerebral que permita orientar el diagnóstico e iniciar tratamiento de forma precoz.

P1091

HIPONATREMIA GRAVE EN PACIENTE CON DISTROFIA MUSCULAR CONGÉNITA.

Ana Díaz Vico[1], Isabel Navarro Orenes[1], Miriam Salvador Iglesias[1] y María Pina i Jover[1]

[1]Hospital General Universitario, Alicante/Alacant (Alicante)

Introducción: La distrofia muscular congénita (DMC) es la causa más frecuente de hipotonía neonatal grave de origen muscular.

Caso clínico: Recién nacida a término sin antecedentes de interés que es trasladada a nuestro Hospital a los 25 días de vida para estudio de encefalopatía. Durante su estancia realiza pausas de apnea, lo que motiva su ingreso en UCI Neonatal. A su llegada se encuentra comatosa, con escala de coma modificada para neonatos de 3. En analítica se objetiva hiponatremia grave (Na 92 mmol/L). Ante presencia de sintomatología neurológica, se realiza corrección rápida con Suero salino Hipertónico seguida de corrección lenta hasta normalización. Exploración neurológica durante el ingreso: pupilas mióticas, isocóricas, lentamente reactivas, hipotonía global, con poca actividad espontánea; succión ausente y presión palmo-plantar débil, reflejo de Moro ausente. ROT presentes y simétricos. Progresivamente evoluciona a hipertonía de miembros superiores, flexionados sobre tórax, con puños cerrados y pulgares incluidos en actitud de decorticación. Además se objetiva una imposibilidad para el mantenimiento de una vía aérea permeable por parte de la niña, tras varias extubaciones fallidas. En los controles analíticos realizados muestra elevación persistente de la CPK.Ante la sospecha diagnóstica de Distrofia Muscular Congénita vs Miopatía Mitocondrial, se realizan RMN cerebral, Electromiograma y Biopsia Muscular, siendo todas ellas compatibles con DMC merosina negativo. Se descartaron otras causas de hipotonia central y metabolopatías.A los 58 días de vida realizó parada cardiorespiratoria refractaria a maniobras de reanimacion cardiopulmonar.

Conclusión: La DMC debe sospecharse ante hipotonia neonatal severa y constante que no responde a corrección de factores metabólicos o infecciosos concomitantes.

P1092

GANGLIONEUROMA EN EL MEDIASTINO POSTERIOR: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS Y TRATAMIENTO.

Carlos Gálvez García [1], Iván Abreu Yanes[1], Alicia Castañeda Heredia[1], Mónica Fernández de Castillo Ascanio[1], Adán Bello Báez[1] y Candelaria González González[1]

[1]Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife

En el niño, la mayoría de las masas del mediastino posterior son de origen neurogénico, incluyendo en este grupo el glanglioneuroma, neuroblastomas y el ganglioneuroblasnoma. El diagnóstico diferencial de lesiones mediastínicas posteriores es amplio, y requiere un acertado manejo clínico-radiológico. Presentamos un caso de un niño de 4 años con episodios de broncoespasmos de repetición, en el que se realizó una radiografía de tórax identificando una masa retrocardiaca, que persistía tras tratamiento antibiótico. Resto de la exploración sin hallazgos significativos.

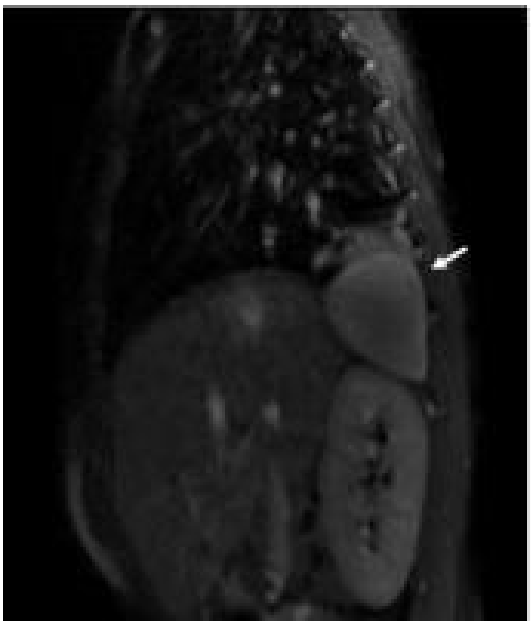
En el TC con contraste iv, se evidenció una masa de aspecto sólido, paraespinal derecha, de bordes bien definidos y con realce homogéno. En el estudio de RM posterior se evidenció a masa con un marcado realce, con un amplio contacto con región paraespinal y con mínima remodelación ósea, sin extensión intraespinal. Todo ello sugestivo de proceso neoformativo de origen neurogénico. Existen varios subtipos entre las posibilidades diagnósticas, como es el ganglioneuroma (de comportamiento benigno), o los subtipos ganglioneuroblastoma o el neuroblastomas, ambos de comportamiento más agresivo.

Tras estos hallazgos en las pruebas de imagen se descartó su posible origen infeccioso, realizándose su extirpación quirúrgica, indicando el estudio anatomopatólogo una proliferación benigna de células ganglionares, compatible con ganglioneuroma. El paciente presentó una evolución favorable y asintomática.

Conclusión: El ganglioneuroma es una forma poco frecuente de tumor benigno neurogénico, que surge de células ganglionares de la cadena simpática. Normalmente asintomáticos, debido al lento creci-

miento del tumor y a que suele ser inactivos desde el punto de vista endocrino. Con el TC y RM se identifican hallazgos característicos de tumor neurogénico, pudiendo realizar un correcto manejo del paciente y valorar la relación con estructuras adyacentes, asi como controles postquirúgicos. A pesar de su comportamiento benigno, el tratamiento de elección es el quirúrgico, ya que puede comprimir estructuras mediastínicas adyacentes o realizar extensión intraespinal. A esto se añade, que existen ocasiones que desde el punto de vista de la imagen, resulta complicado diferenciarlo de las extirpes malignas.

Título imagen: RM sagital. Masa en mediastino posterior.



P1093

SÍNDROME DE RASMUSSEN: UNA RARA CAUSA DE EPILEPSIA PARCIAL PROGRESIVA.

Verónica Gómez Rodríguez[1], Patricia Cerrudo Borges[1], Naira Álvarez Martín[1], María Alicia Armas Domínguez[1], Carlos Solís Reyes[1] y Mª del Rosario Duque Fernández[1]

[1]Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife

Introducción: El Síndrome de Rasmussen es una rara pero severa alteración cerebral que produce una atrofia hemisférica unilateral, asociada con déficits neurológicos progresivos y convulsiones intratables. Es una entidad todavía en estudio, no es frecuente y su pronóstico neurológico es funesto. Por ello queremos presentarles un caso diagnósticado en nuestro Hospital.

Caso clínico: mujer de 4 años y 10 meses que comienza con cuadro de movimientos de flexo-extensión de los miembros derechos junto con desconexión del medio de varios minutos y que se repiten cada 15 días. No presenta antecedentes personales ni familiares de interés y la exploración neurológica era normal. Las exploraciones complementarias fueron normales salvo la resonancia magnética (RMN) que mostraba un área de alta señal en T2 que afectaba a la sustancia blanca paraventricular izquierda junto con un pequeño agrandamiento ventricular del mismo lado. A las tres semanas reingresa por crisis de desviación de la cabeza y la mirada hacia la derecha que se repiten cada hora. A los tres meses y medio las crisis son cada 10 minutos y los movimientos son de la comisura bucal y del ojo derechos. En la exploración destaca una hemiparesia derecha importante. No se logra ninguna mejoría con los antiepilépticos. En el EEG se observa una actividad paroxística tipo punta-onda y ondas agudas en regiones parieto-temporales coincidiendo con las crisis. Se llega al diagnóstico de Síndrome de Rasmussen y se trata con corticoides a altas dosis e inmunoglobulinas.

Discusión: El síndrome de Rasmussen es una rara causa de epilepsia parcial progresiva. Presenta un curso clínico progresivo con tres fases más o menos diferenciadas. Se caracteriza por presentar convulsiones polimorfas hasta una epilepsia parcial continúa intratables y que parece que "caminan a través del hemisferio". Su diagnóstico se hace a partir de unos criterios diagnósticos claramente establecidos. El pronóstico neurológico de estos niños es muy malo con importantes déficits neurológicos permanentes. Si no mejoran con inmunoglobulinas es necesario realizar una hemiesferectomía precoz para evitar la progresión de la enfermedad, intentar el cese de las crisis y disminuir los déficits neurológicos.

P1094

DISTONÍAS PRIMARIAS EN LA INFANCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Leticia Ruiz Fraile[1], María Rosich del Cacho[1], Mercedes Ludeña del Río[1], Bárbara Fernández Valle[1], Carmen María López López[1] y Miguel Ángel Márquez de la Plata Legaz[1]

[1]Hospital General, Ciudad Real

Introducción: Las distonías son un tipo de trastornos del movimiento con escasa incidencia en la edad pediátrica, y más aún si se trata de las de etiología primaria. La mayor parte de las distonías que acontecen en la edad infantil son secundarias a parálisis cerebrales infantiles.

Caso clínico: Presentamos el caso de un niño de 8 años que comienza con disfunción motriz de la mano derecha. Antecedentes Personales: desarrollo psicomotor normal. Antecedentes Familiares: madre albinismo. Padre enfermedad rígido-cinética, esquizofrenia paranoide.

Exploración Física: psiquismo y nivel intelectual normal, reflejos osteotendinosos vivos, simétricos, posición distónica de extremidades que empora con movimientos voluntarios. Pruebas complementarias iniciales (PC): RMN craneal y medular, analítica básica, estudio de enfermedades neurometabólicas, cupruria y ceruloplasmina plasmática normales, estudio neurofisiológico sin afectación neurógena, miopática ni datos sugerentes de alteración neuropática, contracción simultánea de músculos agonistas y antagonistas.

Evolución: empeoramiento de movimientos con generalización a miembro inferior derecho. Juicio clínico: sospecha de distonía primaria, inicio de tratamiento con levodopa (tratamiento empírico de distonías sensibles a levodopa). PC posteriores: orina con elevación de ácido homovalínico y resto normal, estudio genético portador de mutación p.Glu310del.

Diagnóstico definitivo: distonía primaria tipo DYT1. Tratamiento: sintomático con anticolinérgicos.

Conclusiones:

- A pesar de la escasa incidencia de dicha patología en niños, debemos sospecharla ante clínica sugerente.

- Solicitar pruebas oportunas.

- Orientar la etiología primaria o secundaria apoyándonos en la clínica y los antecedentes personales.

- Iniciar tratamiento con levodopa ante sospecha de causa primaria posiblemente sensible a dicho fármaco, por su frecuencia.

P1095

SARCOGLICANOPATIA: A IMPORTÂNCIA DA HISTÓRIA FAMILIAR.

Ana Rita Saraiva de Oliveira[1], Sónia Alexandra Santos[1], Gabriela Laranjo[1], Santos Elisabete[1], Isabel Fineza[2] y Cristina Faria[1]

[1]Hospital de São Teotónio de Viseu, Viseu y [2]Hospital Pediátrico de Coimbra,Portugal

Introdução: As Sarcoglicanopatias, ou Distrofias Musculares das Cinturas, são doenças relativamente raras, de índole genética, mas heterogéneas do ponto de vista clínico, caracterizando-se pela fraqueza muscular progressiva predominante ao nível da cintura escapular e pélvica.

Descrição de Caso: Apresenta-se o caso de uma criança de 13 meses de idade, sexo masculino e etnia cigana, trazida ao Serviço de Urgência Pediátrica por síndrome de dificuldade respiratória (SDR) expiratório febril. Realizou, neste contexto, estudo analítico que revelou aumento moderado das transaminases e da creatinaquinase (CK), este superior a 20 vezes o valor de referência. Foi internado para esclarecimento diagnóstico com as hipóteses de rabdomiólise ou distrofia muscular, tendo realizado investigação etiológica com estudo endócrino-metabólico e serologias para vírus todos negativos. Exame neurológico e teste de avaliação do neuro-desenvolvimento normais. Verificados em estudos analíticos seriados persistência da elevação dos valores da CK total. Após insistência com os familiares, concluiu-se pela existência de história familiar de ?-sarcoglicanopatia, pelo que foi realizado estudo genético específico, confirmando-se o diagnóstico.

Conclusão: O caso clínico descrito é relevante pela raridade da patologia mas também pela importância, em idade pediátrica, da colheita minuciosa da história pregressa pessoal e familiar. A elevação da CK total na ordem dos valores descritos é praticamente patognomónica das distrofinopatias, devendo levar à suspeição diagnóstica em contexto clínico apropriado.

P1096

ENCEFALITIS DE BIKERSTAFF. A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

Teresa Alonso Jiménez[1], Belén Llorente Gómez[1], Ana María Angulo Chacón[1], Julián Lara Herguedas[1], Nuria Gutiérrez Cruz[1] y M. Rosario Cazorla Calleja[1]

[1]Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid)

Fundamentos y objetivos: La alteración del nivel de conciencia es un síntoma alarmante en la urgencia. Cuando se acompaña de ataxia y oftalmoplejía aguda hay que sospechar una encefalitis del troncoencéfalo. Describimos los hallazgos clínico-radiológicos de dos pacientes pediátricos con encefalitis de Bikerstaff.

Observaciones clínicas: Niño de 18 meses trasladado de otro centro por presentar un cuadro de 7 días de evolución de irritabilidad, disminución del nivel de conciencia y fiebre. A la exploración presenta letargia, irritabilidad, imposibilidad para mantener la sedestación, debilidad muscular, trismus, oftalmoplejia y signos de espasticidad en miembros inferiores. Se realizaron las siguientes pruebas complementarias: TC craneal, análisis de LCR, EEG y EMG con resultado normal. El estudio de RM craneal inicial mostró una imagen de restricción en secuencias de difusión. Ante la sospecha clínica de encefalitis de tronco se pautó tratamiento con aciclovir y inmunoglobulinas. El control de RM craneal a los 7 días mostraba una aumento de señal en secuencia T2 en la protuberancia junto con un área malácica en secuencias T1. Se detectó una IgM a virus herpes 6. La evolución fue favorable con desaparición de los síntomas a los 4 días del tratamiento.

Niño de 3 años que presenta, asociado a un cuadro de vómitos incohercibles, disminución del nivel de conciencia junto con debilidad y ataxia de forma brusca en 24 horas. A la exploración presenta una inestabilidad de tronco, movimiento oscilante de los ojos y ataxia junto con signos piramidales e hiperreflexia. El estudio de LCR mostraba una disociación albumino-citológica. El estudio de TC y RM craneal fueon normales. Se trató con aciclovir, bolos de metilprednisolona e inmunoglobulinas con mejoría de la sintomatología en 7 días. Se detectó una IgM positiva para virus Ebstein-Barr. El estudio de electromiografía fue normal. La evolución ha sido favorable.

Comentarios: La encefalitis de troncoencéfalo es un diagnóstico raro a considerar ante cuadro con signos de afectación de tronco-encéfalo (alteración de la conciencia, ataxia, oftalmoplejía, alteración de pares craneales y la aparición de signos piramidales).

P1097

NIÑA CON VÓMITOS Y CONVULSIÓN DURANTE EL SUEÑO.

Elena Maluenda Díaz[1], Ana Belén Segura Serrano[1], Marta Ursueguía Sánchez[1], Emmanuela Lodosa Ayala[1], María Lozano Ayala[1] y María Luisa Poch Olivé[1]

[1]Hospital San Pedro, Logroño (La Rioja)

Introducción: El Sd.(Síndrome) de Panayiotopoulus o epilepsia occipital benigna de la infancia es un síndrome habitualmente infradiagnosticado que se da en niños previamente sanos entre 3 y 6 años, constituye un 6% de las epilepsias afectando a ambos sexos por igual.

Caso clínico: Niña de 5 años, hija de padres no consanguíneos, sin antecedentes personales de interés, con antecedentes familiares de un hermano con Síndrome de Asperger y un primo con convulsiones febriles en la infancia, acude a nuestro servicio de urgencias por presentar durante el sueño episodio de pérdida de conciencia con desviación cervical y de la mirada a la derecha acompañado de hemiparesia de ese mismo lado, precedido todo ello de nauseas, vómito ictal y dolor abdominal con una duración del episodio de 10 minutos aproximadamente. Posteriormente estado postcrítico con cefalea intensa tras la recuperación.Desarrollo psicomotor normal. Cinco meses antes había presentado un episodio de similares características por lo que realizó examen neurológico, TAC y EEG normales siendo catalogada de epilepsia benigna de la infancia. Por la repetición de la crisis se inicia tratamiento con oxcarbamacepina a pesar de lo cual presenta 3 episodios más en los 2 meses posteriores. Por ello se completa estudio mediante pruebas metabólicas y RMN con resultado normal, el EEG intercrisis mostró en vigilia, y acentuándose durante el sueño, descargas epileptiformes focales de puntas y complejos punta-onda en región frontal y occipital de hemisferio izquierdo. Dada la clínica y los resultados del EEG se diagnosticó de Sd. de Panayiotopoulus. Se cambió el tratamiento a Levetiracepan por la escasa respuesta de la oxcarbamacepina, tras éste, la paciente ha permanecido asintomática.

Conclusión: El Sd. de Panayiotopoulus constituye una de las epilepsias benignas de la infancia mas frecuentes tras la epilepsia Rolándica. Hay que sospecharla en todo niño en edad preescolar, con desarrollo psicomotor previo normal, que inicia cuadro convulsivo con crisis de vómitos ictales predominantemente durante el sueño, con estudios de imagen normales y examen neurológico previo y posterior a su cuadro epiléptico normal. Tiene una excelente evolución con ausencia de secuelas y desarrollo psicomotor normal. Habitualmente no precisa tratamiento antiepiléptico.

P1098

CEFALEA DE ETIOLOGÍA POCO FRECUENTE.

Inmaculada Olga Alonso Rueda[1], Andrea Campo Barasoain[1], María Jesús Lobón Iglesias[1], María Dolores Lluch Fernández[1] y Andrés Rodríguez-Sacristán Cascajo[1]

[1]Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Objetivos: Comunicar el caso de una niña en la que presentando como principal sintomatología una cefalea se descubre la presencia de siringomielia asociada a malformación de Chiari.

Motivo de consulta: Niña de 7 años con cefalea de 2 meses de evolución, progresiva en frecuencia, de localización fronto-cervical, intensidad moderada-severa, carácter opresivo, con sono y fotofobia sin nauseas ni vómitos. No aura ni desencadenantes aparentes. Respuesta parcial a analgésicos.

No antecedentes personales ni familiares de interés.

Exploración general y neurológica sin hallazgos. Fondo de ojo y agudeza visual normales.

Juicio clínico: cefalea subaguda progresiva. Diagnóstico diferencial: Pseudotumor cerebrii, lesión ocupante de espacio, anomalías de fosa posterior, cefalea funcional.

Plan: RMN cerebral. Diario de cefalea. Analgesia. Control con resultados.

Pruebas complementarias: RMN cerebral: Amígdala cerebelosa sobrepasa el foramen magno y presenta morfología triangular. Disminución de volumen de la fosa posterior, elevación de apófisis odontoides y angulación anterior del bulbo y de la protuberancia en relación con impresión basilar. Hidrosiringomielia cervical. Se recomienda estudio de columna cervical.

RMN columna cervical: ensanchamiento medular de C1-C6 con gran cavidad en interior de unos 7,7cm de longitud x1cm diámetro, con contenido de igual características que LCR.

Evolución: Persiste cefalea casi diaria con contracturas musculares asociadas a posición antiálgica y parestesias esporádicas

Juicio clínico: siringomielia asociada a malformación de Chiari tipo I.

Tratamiento: Intervención por neurocirugía: craniectomía suboccipital y duroplastia con material sintético con derivación del espacio siringomiélico hacia el subaracnoideo .

Evolución post- cirugía: RMN de control: disminución del tamaño de la cavidad y aumento de tamaño de la fosa posterior. Actualmente persiste la cefalea menos intensa pero frecuente, en relación a contractura cervical con pobre respuesta a relajantes musculares.

Comentarios: Lo llamativo de este caso es que se trata de una entidad poco frecuente que habitualmente debuta a edades más tardías y no en la etapa pediátrica. Se pone de manifiesto la importancia de la historia clínica detallada, especialmente útil en el diagnóstico diferencial de la cefalea y la utilidad de la RMN en el diagnostico etiológico de cefalea progresiva

P1099

ENCEFALITIS AUTOINMUNE, ENTIDAD RARA EN PEDIATRÍA.

Inmaculada Carreras Sáez[1], Elvira Cañedo Villaroya[1], Marta Gambra Arzoz[1], Myriam García San Prudencio[1], Laura Alonso Canal[1] y María Reyes Robles Ortiz[1]

[1]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Introducción: La encefalitis es un proceso inflamatorio agudo del encéfalo. La etiología más frecuente es una infección vírica y la clínica se caracteriza por síntomas generales como fiebre junto con síntomas neurológicos. En el LCR es frecuente encontrar pleocitosis moderada de predominio mononuclear. El EEG tiene mayor utlilidad diagnóstica y las pruebas de imagen son habitualmente inespecíficas. El tratamiento será de soporte y específico en función de la causa aunque ante un cuadro compatible sin causa filiada está indicado el inicio empírico de aciclovir intravenoso.

Caso clínico: paciente de 10 años en seguimiento en Neurología por migrañas,consulta por fiebre de 5 días, cefalea, vómitos y tendencia al sueño. A la exploración presenta un nivel de conciencia fluctuante sin signos de focalidad. En el S.Urgencias se realiza punción lumbar objetivándose 70 leucocitos/mm3 con 95% de linfocitos y glucosa y proteínas normales. El paciente es ingresado con aciclovir intravenoso por sospecha de encefalitis. El 1º día de ingreso se realizan EEG y RM que resultan normales. El paciente evoluciona desfavorablemente;continúa con tendencia al sueño y al 5ºdía de ingreso comienza con labilidad emocional, cambios comportamentales, movimientos orofaciales repetidos y signos de afectación piramidal. Se repite la RM donde no se objetivan alteraciones y a la espera de la PCR para virus herpes se decide inicio de tratamiento con inmunoglobulina i.v. Tras el cambio de terapia, se aprecia una mejoría clara en la clínica.Desaparece la fiebre, recupera el nivel de conciencia y ceden las alteraciones comportamentales. La PCR a virus herpes se confirma negativa y siguen sin aparecer lesiones desmielinizantes en RM de control.

Conclusión: la encefalitis deberá sospecharse ante pacientes que presenten fiebre con alteración del nivel de conciencia. La actitud terapéutica inicial deberá ir orientada hacia la etiología más frecuente. Sin embargo, ante una mala evolución deberán sospecharse otras causas. Ante la imposibilidad de descartar infección herpética y sin lesiones desmielinizantes en RM que hagan sospechar encefalomielitis aguda diseminada, la terapia corticoidea no parece indicada. Las inmunoglobulinas i.v. son una buena opción que cubren la encefalitis autoinmune como causa más probable de encefalitis con abigarrada clínica comportamental y manierismos orofaciales.

P1100

RETENCIÓN URINARIA AGUDA, DEBILIDAD MUSCULAR Y RIGIDEZ CERVICAL.

Verónica Sánchez Escudero[1], Raquel Checa Rodríguez[1], Henar Rojo Sombrero[1], Mª Llanos Carrasco Marina[1] y Gema Iglesias Escalera[1]

[1]Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid)

La retención aguda de orina en los niños es un motivo de consulta infrecuente en el servicio de urgencias.

Caso clínico: Varón de 12 años sin antecedentes de interés que presenta retención urinaria de 5 días de evolución que precisa sondaje. Refiere a su vez debilidad simétrica progresiva en ambos miembros inferiores, retención fecal y priapismo. Cuadro catarral en la semana previa

EF: BEG. Consciente y orientado. PICNR. Pares craneales normales. Rigidez a nivel cervical. Debilidad proximal de predominio en miembros inferiores. Paraparesia 4/5. Sensibilidad propioceptiva conservada. Hipoestesia torácica a la altura de las mamilas. ROT normales. Babinski positivo bilateral. Marcha normal. No dismetría ni disdiadococinesia. FO normal. Psiquismo normal. ACP y abdomen normal.

Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, perfil hepático y renal, CK y coagulación normal. Serología (VEB, CMV, Borrelia, Lúes) negativa. ANAs, inmunoglobulinas y complemento normales. ECO renal y Rx lumbosacra normales. TAC craneo normal. RM cerebral normal. RM medular: lesión intramedular hiperintensa en T2, entre C3-T4.

LCR: presión de apertura: 48 cm H2O, leucocitos 95/mm3 (95% MN, 5% PMN), bioquímica normal, cultivo y citología de células malignas negativos, PCR de virus neurotropos negativos y serología mycoplasma negativa.

Con el diagnóstico de mielitis aguda se inicia el tratamiento con bolos de metilprednisolona iv seguidos de prednisona vo, presentando una evolución favorable. Al mes del episodio se realiza control clínico, donde se objetiva una exploración física y neurológica normal.

Comentario: La Mielitis Transversa Aguda es un síndrome clínico causado por una inflamación local de la ME. En ocasiones el cuadro va precedido de una infección pero en otras no se encuentra agente causal. Son necesarios más estudios para conocer la evolución de cada caso individual ya que en un porcentaje nada desdeñable queda una discapacidad importante.

P1101

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA: A PROPÓSITO DE 2 CASOS.

Berta Maria Gil Zamorano[1], Silvia Escolano Serrano[1], Débora Claramunt Taberner[1], Berta Gil[1] y Elena Gastaldo Simeón[1]

[1]Hospital de la Ribera, Alzira (Valencia)

Introducción: La encefalitis aguda diseminada (EMAD) es una enfermedad inflamatoria y desmielinizante del sistema nervioso central, mediada inmunológicamente, que suele seguir a una infección o vacunación. Tiene una incidencia 1-2 por 1.000.000. Se manifiesta por un cuadro neurológico polisintomático y curso monofásico. El diagnóstico se basa en la clínica, antecedentes, hallazgos en RM y negatividad de otros examenes. El diagnóstico es retrospectivo o por exclusión. El pronóstico es favorable, con mejoría tras tratamiento esteroidal o espontánea en más del 75% y una mortalidad inferior al 10%.

Pacientes y métodos: Se han estudiado dos casos diagnosticados de EMAD, de forma retrospectiva describiendo presentación, evolución y tratamiento.

Resultados: Cuadro Clínico y Exploraciones:

Caso 1: Niña de 2 años que consulta por ataxia y cefalea. Antecedente de faringitis. El estudio de liquido cefalorraquídeo (LCR) fue normal con cultivo bacteriano y serología para enterovirus y herpes simple negativos. El electroencefalograma (EEG) y TAC craneal fueron normales. La RM mostraba afectación de sustancia blanca bilateral y sustancia gris profunda en tálamo derecho y tronco cerebral.

Caso 2: Niño de 4 años que presenta cefalea y disminución del nivel de consciencia. Antecedente de cuadro catarral. El estudio de LCR fue normal con cultivo bacteriano y serología para enterovirus y herpes simple negativos. El EEG mostraba signos de encefalopatía difusa. El TAC fue normal y la RM mostraba afectación de región lentículo capsular y talámica bilateral.

Tratamiento: Inicialmente recibieron tratamiento empírico con cefotaxima y aciclovir, retirándose tras negatividad de cultivo y serologia. Se inició tratamiento con metilprednisolona a 20-30mg/kg/día durante 5 días seguido de prednisolona a 2mg/kg/día durante 2 semanas.

Evolución: A las 24-48 horas de iniciado el tratamiento con corticoides ambos se encontraban asintomáticos.

Conclusión: La EMAD es una entidad neurológica de difícil diagnóstico, al que se llega en ocasiones por exclusión. Debemos pensar en ella ante pacientes con sintomatología neurológica de evolución tórpida, mono o polisintomática, ya que un diagnóstico precoz y tratamiento adecuado produce una remisión clínica completa en la mayoría de los pacientes. Dado que nuestros casos son de diagnóstico reciente habrá que seguirlos en el tiempo para confirmar el diagnostico.

P1102

EMPIEMA CEREBRAL POR VEILLONELLA.

Luis Ocampo Fontangordo[1], Lorena González Martínez[1] y Carla Portela Dapena[1]

[1]Complexo Hospitalario, Ourense

Antecedentes: La veillonella es una bacteria anaerobia que coloniza de forma precoz la mucosa oral sin producir habitualmente patología. Sin embargo en muy raras ocasiones ha sido relacionada con casos de meningitis, osteomielitis e infecciones del sistema nervioso central.

Caso Clínico: Presentamos el caso de una niña de 12 años de edad que ingresa con cuadro de fiebre y cefalea de predominio frontotemporal de 2 días de evolución, y aparición brusca de rigidez de nuca y disminución de fuerza en hemicuerpo derecho. Tras su ingreso disminución rápida del nivel de conciencia y evolución hacia hemiplejia derecha. Se realizó TAC y posteriormente RMN craneal que reveló ocupación de senos etmoidales, frontales y esfenoidal derecho, empiema epidural bifrontal y subdural hemisferico-interhemisférico derecho, celulitis postseptal derecha leptomeningitis y trombosis del seno longitudinal superior. Se realizó intervención quirúrgica urgente mediante creotomia bifrontal drenándose material abundante purulento en el que se aislo la veillonella sp. La paciente requirió ventilación mecánica y soporte hemodinámico mediante drogas inotrópicas durante 7 días, así como dos nuevas intervenciones quirúrgicas de drenaje. Recibió tratamiento IV con cefotaxima, vancomicina y metronidazol y posteriormente con meropenem durante 6 semanas tras el cual la paciente se encuentra recibiendo terapia de kinesiología y reeducación del equilibrio persistiendo leve inestabilidad.

Conclusión: El empiema cerebral es una entidad muy poco frecuente en pediatría pero de elevada morbimortalidad, por lo que es especialmente importante realizar una labor preventiva de factores predisponentes, como son el tratamiento precoz y eficaz de la sinusitis y el fomento de una buena higiene bucal.

P1103

ANGIOMAS VENOSOS CEREBELOSOS EN LA EDAD PEDIÁTRICA, A PROPÓSITO DE 3 CASOS.

Patricia Paredes[1], Iván Bermejo Altamar[1], Diana Gutiérrez Martínez[1], Miriam Guizar Sánchez[1], Alejandro Reyes Martín[1] y Enrique García de Frías[1]

[1]Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid)

De un total de 65 000 niños menores de 18 años atendidos en el servicio de Pediatría del Hospital Universitario Príncipe de Asturias en el año 2010, se detectaron 3 casos de angiomas venosos cerebelosos. Estas lesiones constituyen entre un 1 a 8% de los padecimientos cerebrovasculares. La clínica se presenta como cefaleas o déficit neurológico progresivo aunque pueden permanecer asintomáticas durante toda la vida. .El patrón de referencia en el diagnóstico es la angiografía cerebral aunque la tomografía y la resonancia cerebral son altamente sensibles y específicas en su detección.

Dos Casos: Niños de 9 años, con mareos recurrentes, sensación de inestabilidad, cefalea frontales y el segundo caso con crisis febril atípica. No antecedentes personales ni familiares de interés. EF sin repercusión neurológica. RM sin contraste: compatible con angioma venoso.

Un Caso: Niño de 5 años con episodios de cefalea y Madre con diagnóstico de Cavernomatosis Múltiple. EF sin repercusión neurológica.

RM: numerosos focos redondeados de hemosiderina en relación con sangrado en distintas fases. Hallazgos compatibles con malformaciones cavernomatosas múltiples. Estudio de Trombofilia: negativo. EEG: Normal. Estudio Plasmático fenotípico normal. (Biología molecular del Factor V de Leiden y del gen de protrombina).

Discusion: La frecuencia de casos debido a esta patología es difícil de establecer debido a su baja expresividad clínica, las pruebas de imagen disponibles en la actualidad nos permiten diagnosticarlas a edades tempranas siendo en la mayoría de casos, hallazgos incidentales poco relacionados con la sintomatología del paciente, como en 2 de los casos presentados. Por el contrario en nuestro tercer caso (Cavernomatosis Múltiple) los hallazgos radiológicos tienen mayor correlación clínica,es importante sospechar formas familiares cuando la historia familiar sugiere una herencia autosómica dominante o se aprecian las imágenes típicas en la RM en varios miembros de la familia. Se han descrito tres genes responsables de las formas familiares de la enfermedad. (CCM1, CCM2 y el CCM3). En la actualidad, el enfoque multidisciplinario e individualizado es la mejor opción para el seguimiento de los pacientes en la edad pediátrica.

Título imagen: Angioma Cerebeloso.

NUTRICIÓN.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P1104

OBESIDAD EN PREADOLESCENTES EN RELACIÓN CON LA CULTURA DE ORIGEN. EXPERIENCIA DE UN CENTRO DE SALUD URBANO.

Gloria María Aloy Pallarés[1], Francesc Orfila Pernas[2], Juan Antonio Canseco Caballé[1], Eugenia Tatiana Iacob[1], Pere Joan Cortés Perez[3], Mª Carmen Genís García[1] y Ester Julbe Benbingut[1]

[1]CAP Chafarinas, Barcelona, [2]SAP Muntanya, Barcelona y [3]CAP Passeig Sant Joan, Barcelona

Objetivo: describir la prevalencia de sobrepeso y obesidad en preadolescentes de 6 a 12 años en población autóctona e inmigrante teniendo en cuenta el país de origen de la familia, con la finalidad de conocer si este dato puede ser determinante para diseñar intervenciones educativas en relación a la prevención de la obesidad infantil.

Métodos: diseño: estudio descriptivo transversal. ubicación: centro de atención primaria, ámbito urbano. participantes: niños y niñas de 6 a 12 años en el momento del estudio (nacidos entre 1998 y 2004), asignados y atendidos durante el último año. se cuantificó la población general mediante la base de datos siap y de aquí se obtuvieron los valores de imc (índice de masa corporal) en niños con sobrepeso (imc superior o igual al p85) y obesidad (imc superior o igual al p95), el imc se calculó a partir de las variables del peso y talla. los datos sobre el país de origen de los padres se consiguieron mediante el propio siap o consulta telefónica.se excluyen aquellos con menos de 1 año de residencia en españa, enfermedad crónica (diabetes, prader-willi, hipotiroidismo, hipoparatiroidismo), trastorno mental grave, institucionalizados y con retirada tutela familiar. limitaciones del estudio: familias que hubieran adoptado costumbres autóctonas.

Resultados: se realizó estadística descriptiva de las variables de la muestra con porcentajes e intervalo de confianza del 95% y una precisión del 7%. población total 1196 con prevalencia de sobrepeso:13,87%, en españoles: 823 con prevalencia: 13,97%,sudamericanos 265 con prevalencia: 15,84%, norte-africanos 22 con prevalencia:18,18%,asiáticos del sudeste: 28 con prevalencia: 10,71%,europeos del este 38 con prevalencia: 2,63%, africanos subsaharianos 11 con prevalencia: 9,09% y chinos 9 en que no se detectó sobrepeso. estos 2 últimos grupos no se compararon estadísticamente por muestra insuficiente.se observan diferencias significativas p inferior a 0,05 entre población autóctona e inmigrante.

Conclusiones: pertenecer a un determinado grupo étnico influye en la aparición de sobrepeso y obesidad en la población de 6 a 12 años. el estudio aporta una línea de trabajo para la prevención de la obesidad infantil en el ámbito de intervención comunitaria en atención primaria.

Palabras clave: sobrepeso.obesidad infantil.país de origen.atención primaria, ámbito urbano.

P1105

LOS HIJOS DE PADRES FUMADORES TIENEN DIETAS MÁS INCORRECTAS QUE LOS DESCENDIENTES DE NO FUMADORES, LO QUE PUEDE SER UN RIESGO ADICIONAL EN SU SALUD.

Liliana Guadalupe González Rodríguez[1], José Miguel Perea Sánchez[1], Elena Rodríguez Rodríguez[1], Laura María Bermejo López[2], Bricia López Plaza[1], Ana Isabel Jiménez Ortega[3], Ana María López Sobaler[1] y Rosa María Ortega Anta[1]

[1]Departamento de Nutrición, F. de Farmacia, Universidad Complutense de Madrid, Madrid, [2]Unidad de Nutrición Clínica y Dietética, Hospital Universitario La Paz, Madrid y [3]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Antecedentes y Objetivos: Algunos estudios señalan que los hijos de padres fumadores pueden tener una alimentación menos correcta, al estar inmersos en un entorno familiar en el que la preocupación por la salud puede ser menor, por ello el objetivo del presente estudio es analizar las diferencias en los hábitos alimentarios de los niños en función del consumo de tabaco por parte de sus padres.

Métodos: A partir de una muestra de 564 escolares el presente estudio se ha realizado con 485 escolares (226 varones) de 9-12 años, cuyos padres suministraron la información requerida sobre sus hábitos de consumo de tabaco. El estudio dietético de los niños se realizó utilizando un Registro del consumo de alimentos durante 3 días consecutivos, los alimentos consumidos fueron transformados en energía y nutrientes y los aportes se compararon con los recomendados.

Resultados: Un 42.7% de los padres y un 35% de las madres declararon ser fumadores, coexistiendo el hábito en ambos progenitores (F) en un 22.7% de los estudiados mientras que en el 44.7% de los casos ninguno de los padres declaró fumar (NF).

Al analizar los hábitos alimentarios de los escolares se constató que los hijos de padres F tenían menor consumo de frutas (1.52+/-0.86 frente a 1.88+/-0.93 raciones/día en NF) y hortalizas (1.07+/-0.75 frente a 1.46+/-0.97 raciones/día en NF) (P<0.01). El consumo de frutas más hortalizas fue menor de las 5 raciones/día aconsejadas en el 97.3% de los hijos F, respecto al 86.6% de los NF (P<0.01). Además, se encuentra una correlación inversa y significativa entre el número de cigarrillos fumados por padres F con la ingesta de frutas (r=-0.277), hortalizas (r=-0.244), pescados (r=-0.276) y lácteos (r=-0.218) de sus hijos, lo que pone de relieve unos hábitos alimentarios más desfavorables en descendientes F, respecto a NF. De hecho, los hijos de padres F tuvieron menor ingesta de fibra y de diversas vitaminas y minerales, así como dietas más alejadas de los objetivos nutricionales vigentes (con mayor ingesta de grasa, grasa saturada y trans, y menor aporte de hidratos de carbono) que los hijos de padres NF.

Conclusiones: Los hábitos alimentarios menos favorables de los descendientes de padres fumadores pueden perjudicar su situación nutricional y salud a largo plazo, por lo que este colectivo merece un control y vigilancia nutricional especial.

Estudio realizado con una ayuda FISS.

P1106

SITUACIÓN EN VITAMINA D Y RESISTENCIA A LA INSULINA EN ESCOLARES.

Ana Isabel Jiménez Ortega[1], Liliana Guadalupe González Rodríguez[2], Bricia López Plaza[2], Alexia Juliana de Piero Belmonte[2], Leticia Cabrero Feliu[2], José Miguel Perea Sánchez[2], Ana María López Sobaler[2] y Rosa María Ortega Anta[2]

[1]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid y [2]Departamento de Nutrición, F. de Farmacia, Universidad Complutense, Madrid

Antecedentes y Objetivos: La vitamina D tiene un importante papel en el metabolismo óseo, pero también ha sido relacionada, recientemente, con la prevención de diversas enfermedades, como diabetes y cardiovasculares. Por ello el objetivo del presente estudio fue analizar la asociación entre resistencia a la insulina y situación en vitamina D en un colectivo de niños de la Comunidad de Madrid.

Métodos: Se ha estudiado un colectivo de 137 escolares (65 niñas y 72 niñas) de 9-12 años. El estudio dietético se realizó aplicando un "Registro del consumo de alimentos" durante 3 días consecutivos (de domingo a martes), los alimentos consumidos fueron transformados en energía y nutrientes y los aportes de vitamina D fueron comparados con los recomendados. También se procedió a cuantificar en suero las concentraciones de 25 (OH) D, glucosa e insulina y la resistencia a la insulina teniendo en cuenta el indicador HOMA-IR (homeostasis model assessment): insulina (µU/ml) x glucosa (mmol/L)/22.5.

Resultados: Los niños con deficiencia en vitamina D, con 25 (OH) D<70 nmol/L, (78.8%) tuvieron valores para el indicador HOMA-IR (1.78±0.95) superiores a los de niños con cifras séricas de 25 (OH) D más satisfactorias (con HOMA-IR de 1.22±0.62) (P<0.001). También se constata que existe una correlación inversa entre valores de HOMA y 25(OH)D en suero (r=-0.219, P<0.05), así como ingesta más baja de vitamina D en niños con deficiencia de 25 (OH) D en suero (2.60±2.67 µg/día respecto a 3.29±3.50 µg/día en niños sin deficiencia, P<0.05), por ello aumentar la ingesta de vitamina D hasta alcanzar valores séricos superiores al límite de normalidad parece deseable desde el punto de vista nutricional y sanitario.

Aplicando un análisis de regresión logística, considerando la influencia de las concentraciones séricas de 25(OH)D, ingesta de vitamina D, edad y sexo, se encuentra que el riesgo de tener cifras de HOMA-IR superiores al P75 (2.14) disminuye al aumentar las cifras de 25(OH) D [OR= 0.9710 (0.9468-0.9958)] y aumenta con la edad [OR= 1.6074 (1.0149-2.5457)] (P<0.01).

Conclusiones: En la lucha contra la resistencia a la insulina, en población infantil, es importante evitar el exceso de peso, pero también puede ser de ayuda la mejora de la situación en nutrientes implicados en el metabolismo de la glucosa, como la vitamina D, cuya deficiencia se constata en 78.8% de los niños.

P1107

CONSUMO DE ALIMENTOS EN NIÑOS Y JÓVENES DE 1 A 17 AÑOS DE LA CIUDAD DE ALMERÍA.

Elena Cobos Carrascosa[1], Mª Isabel Rodríguez Lucenilla[1], Emilio García García[2], Mª Ángeles Vázquez López[1], Rafael Galera Martínez[1], Encarnación López Ruzafa[1], Lucía Ruíz Tudela[1], Itzíar García Escobar[1] y Antonio Bonillo Perales[1]

[1]C.H. Torrecárdenas, Almería y [2]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Objetivos. Describir los hábitos dietéticos de los niños y adolescentes de nuestra ciudad y analizar las variables relacionadas con los mismos.

Sujetos y Métodos. Estudio transversal realizado sobre una muestra de base poblacional de todos los niños y adolescentes de 1 a 17 años residentes en Almería capital. Mediante muestreo probabilístico polietápico se incluyen 1417 sujetos, divididos en tres grupos de edad: "adolescentes" de 12 a 17 años estudiantes de Institutos de Educación Secundaria, "escolares" 4 a 12 años estudiantes de Colegios de Educación Infantil y Primaria y "preescolares" de 1 a 4 años registrados en Centros de Salud. A los padres se les realizó un cuestionario de frecuencia de consumo de alimentos y de características de salud, sociales y demográficas. Los datos se han analizado mediante el programa SPSS para Windows versión 17.0. Se utilizó la regresión logística múltiple para asociar el consumo de cada alimento con las distintas variables. Los resultados se expresan en odds ratio (OR) ajustados.

Resultados. El consumo recomendado de fruta (3 veces al día) y de verdura (dos veces al día) solo se cumple en el 2 y 6% de los sujetos. Con respecto al de las principales fuentes proteicas (cuatro tomas semanales de cada) se cumple para la carne (58% de los individuos), pero escasamente para el pescado (25%), los huevos (38%) y las legumbres (24%). El 80% consume más de 500 ml de lácteos al día, destacando que el 47% consume más de 750 ml/día. Un 20% refiere consumir a diario alimentos innecesarios (pastelería o bollería industrial, dulces, aperitivos salados). El aceite de oliva es usado por el 89% de las familias. Los adolescentes tienen más déficit de fruta (OR 2,65; p 0,03), de verdura (OR 2,63; p 0,004), de pescado (OR 3,2; p 0,003) y de legumbres (OR 4,9; p<0,001) y más exceso de pastelería (OR 12,8; p<0,001) que los niños más pequeños. En los hijos de padres con estudios secundarios o superiores el déficit de fruta y de verdura es menor (OR 0,56 y 0,57 respectivamente; p<0,001 ambos).

Conclusiones. Los niños y adolescentes de nuestra ciudad no suelen seguir las recomendaciones de alimentación saludable. El consumo de fruta y verdura es muy escaso, mientras que el de lácteos y alimentos innecesarios es muy alto. El grupo de edad de peores hábitos dietéticos es el de 12 a 17 años.

P1108

LACTANCIA MATERNA: MENOR GANANCIA PONDERAL. ¿PRIMERA MEDIDA CONTRA LA OBESIDAD INFANTIL?.

Verónica Recio Pascual[1], Montserrat Rodríguez Fernández[2], Manuel Morán Rodríguez[2], Estíbalitz Garrido García[1] y Vanessa Fernández Iglesia[1]

[1]Complejo Asistencial Universitario de León, León y [2]C.S San Andrés del Rabanedo, León

Introducción: Según las recomendaciones de la OMS, la lactancia materna exclusiva aporta los requerimientos nutritivos adecuados durante los primeros 6 meses de vida, considerándose hasta los 2 años un buen complemento nutricional. Estudios recientes apuntan a la introducción precoz de la alimentación complementaria en los lactantes, como factor de riesgo para el desarrollo de obesidad infantil. El objetivo es valorar la prevalencia de la lactancia materna en nuestro medio y comparar la ganancia ponderal a los 2, 4 y 6 meses de edad en niños que recibieron lactancia materna exclusiva (LME), lactancia mixta (LMM) o lactancia artificial (LA) hasta dicha edad.

Material y métodos: Las historias clínicas de todos los niños nacidos entre 2000 y 2007 en el centro de salud de un área de León fueron revisadas. Los datos recogidos fueron: fecha de nacimiento, sexo, edad gestacional, PRN, peso y ganancia ponderal a los 2, 4 y 6 meses y tipo de alimentación a los 0, 2, 4 y 6 meses de edad. Para la comparación de variables cuantitativas se utilizó el test de ANOVA.

Resultados: Un total de 946 niños nacieron en estos 8 años, de los cuales un 50,2% eran varones y un 49,8% mujeres. La edad gestacional fue menor de 37 semanas en 70 (7,4%) y el PRN menor de 2.500gr en 81 (8,6%).

El 74,2% (IC 95%: 71,3-77) del total de los niños iniciaron la lactancia materna al nacimiento, el 50,6% (IC 95%: 47,4-57,4) del total la mantiene a los 2 meses, el 36,1% (IC 95%: 32,9-39,2) a los 4 meses y sólo el 15,4% (IC 95%: 13,1-17,8) a los 6 meses. La media de ganancia ponderal a los 2 meses según la alimentación (LME 1.855 ± 549 gr; LMM 1.868 ± 522 gr; LA 1.902 ± 474 gr; p>0,05) a los 4 meses (LME 3.158 ± 658 gr; LMM 3.377 ± 702 gr; LA 3.404 ± 698 gr; p<0,001) y a los 6 meses (LME 4.180 ± 865 gr; LMM 4.236 ± 773 gr; LA 4.516 ± 787gr; p<0,001).

Conclusiones: La prevalencia de la lactancia materna en este medio es baja con respecto a las recomendaciones de la OMS, presentando una disminución progresiva a medida que aumenta la edad del niño. Los niños con lactancia materna exclusiva presentan una menor ganancia ponderal a los 4 y 6 meses, seguidos de los alimentados con lactancia mixta y por últimos de los que reciben lactancia artificial exclusiva.

ONCOHEMATOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P1109

AUMENTO BRUSCO DE TAMAÑO EN TUMORACIÓN AXILAR.

Nieves Picó Alfonso[1], María José Forniés Arnau[1], Mª Asunción Fuerte Segura[1], Tatiana Herrero Beltrán[1], Fernando Aleixandre Blanquer[1] y Manuel Claver Durán[1]

[1]Hospital General de Elda, Elda (Alicante)

Antecedentes y objetivos: Comunicar un caso de linfangioma axilar en la infancia.

Métodos: Niña de 2 años con tumefacción axilar izquierda, dolorosa, de 72 horas de evolución. Afebril. No traumatismo ni herida previa. No contacto con gatos. No otros antecedentes epidemiológicos de interés. EF: Tumefacción dolorosa a la palpación, de 3 cm de diámetro, eritematosa, blanda, no adherida a planos profundos, sin induración. Resto normal. PC: Leucocitos 11.500 (60% Li). Hb 13 gr/dl. Htco 38,4%. Plaquetas 327.000. PCR 1,2 mg/l. Bq normal. Frotis faríngeo y Mantoux 0 mm. Ecografía axilar: imágenes hipecoicas en hueco axilar izquierdo, la mayor de 2.3 cm. Cambios inflamatorios en grasa adyacente. RMN: masa multitabicada de características quísticas y contenido hemorrágico que sugiere linfangioma. Serología B. Henselae, CMV, VEB, VHS, VVZ y TXP negativos. Frotis de sangre periférica: linfocitosis absoluta. Rx tórax normal.

Resultados: Recibió tratamiento intravenoso con amoxicilina- clavulánico. Al 5º día ante aumento de la lesión hasta 10 cm y coloración azulada de piel suprayacente, se realizó PAAF confirmándose el diagnóstico de linfangioma quístico. Tras finalizar la antibioterapia intravenosa, se observó remisión espontánea de la tumefacción de forma progresiva. Seis meses después, la paciente permanece asintomática.

Conclusión: Los linfangiomas son lesiones benignas de origen vascular que aparecen en cualquier órgano ó tejido del cuerpo. Pueden complicarse en pacientes de corta edad, por su localización y tamaño. Son más frecuentes en menores de 1 año. Las localizaciones más habituales son cabeza, cuello y axila. Se ha descrito remisión espontánea en el 1.5% de los casos. Presentamos este caso dado que las adenopatías son hallazgos habituales en pediatría y un aumento de tamaño en un breve periodo de tiempo debe hacernos pensar en esta entidad como posibilidad diagnóstica.

P1110

ONCOCITOMA SUPRARRENAL EN PEDIATRÍA: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Laura García Hidalgo[1], Olga Escobosa Sánchez[1], Tomás Acha García[1] y Antonio Jurado Ortiz[1]

[1]Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: Las neoplasias adrenocorticales oncocíticas son tumores poco frecuentes en la población general, y excepcionales en pediatría. Se trata de un tumor epitelial que puede tener comportamiento benigno o maligno y su exéresis es el tratamiento de elección.

Caso clínico: Niño de 13. 2/12 años que ingresa en la Unidad de Infectología pediátrica para estudio de fiebre de origen desconocido por un cuadro febril diario de 7 días de evolución junto a dolor abdominal continuo en flanco derecho. Hiporexia y astenia desde el inicio del cuadro sin otros síntomas. Antecedentes personales: no enfermedades previas. No viajes ni picaduras. Exploración: buen estado general, normocoloreado. Abdomen no distendido, blando, con dolor a la palpación profunda en flanco derecho sin palparse masas ni megalias. Resto de la exploración normal. Pruebas complementarias: Hemograma normal. PCR 97.3 mg/l. Ferritina 397 ng/ml. Enolasa neuronal específica: 13.3 ng/ml. Catecolaminas en orina: valores normales. Estudio hormonal normal. Bioquímica con perfil hepatorrenal sin alteraciones. Serología: TABM, CMV, Herpes 6 y 8 y VEB negativo. Radiografia de torax normal. Ecografía y resonancia magnética nuclear abdominal: masa sólida homogénea suprarrenal derecha de 3.4x2.5x3.7 cm no infiltrativa, sin quistes ni necrosis interna. Gammagrafia con metayodo bencilguanidina negativa. Evolución: Se realizó exéresis tumoral completa con diagnóstico anatomopatológico de oncocitoma suprarrenal derecho de 4.3 cm de diámetro máximo y 20 gramos de peso con márgenes quirúrgicos libres de enfermedad. Ante la extirpación completa de la enfermedad local con criterios anatomopatológico de bajo riesgo (márgenes libres, peso inferior a 200 gramos, no invasión vascular ni capsular) y la negatividad del estudio de extensión realizado, se decidió actitud expectante y evaluación periódica en consulta. Tras 7 meses de seguimiento el paciente se encuentra asintomático y sin signos de recidiva local.

Comentarios: Existen escasas publicaciones de neoplasias oncocíticas en pediatría debido a lo excepcional de este tumor. El estudio anatomopatológico será determinante para la toma de decisiones terapeúticas en estos pacientes.

P1111

CAUSA INFRECUENTE DE RETRASO PONDERAL EN EL LACTANTE: SÍNDROME DIENCEFÁLICO.

Silvia Abad Arevalillo[1], Inés Alía Arroyo[1], Carolina González González[1], Patricia Cobreros García[1], María del Carmen Calvo Romero[1] y Selma Vázquez Martín[1]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valladolid

Introducción: El Síndrome diencefálico es un conjunto de signos y síntomas relacionados con una disfunción hipotalámica cuyo rasgo característico es una marcada malnutrición, asociándose a tumores del área hipotalámica.

Caso clínico: Lactante de 2 meses con estancamiento ponderal desde el mes de vida y rechazo activo de la alimentación, sin otra sintomatología, salvo vómitos el día de su ingreso. Exploración física: aspecto hipotrófico, palidez cutánea, escasa reactividad, fontanela normotensa y resto sin interés. Somatometría: P: 4.090kg (Pc 3-10), T: 56cm (Pc 25-50) y P.cefálico 40cm (Pc 50-75). Se realizan analítica sanguínea y de orina, serologías virales, hemocultivo y urocultivo, radiografía de tórax, ecografía abdominal y RAST a proteínas de leche de vaca, siendo negativos. De forma empírica se inicia alimentación con hidrolizado de proteínas vacunas, con adecuada ganancia ponderal, por lo que es dada de alta. 48 horas después presenta vómitos continuos, sin otra sintomatología. Presenta buen estado general, sin hallazgos exploratorios. Se solicita estudio de inmunidad, urocultivo, coprocultivo y ecografía abdominal, y se establece nutrición enteral a débito continuo, cediendo los vómitos. El quinto día de hospitalización se reintroduce la alimentación oral, reapareciendo los vómitos, por lo que se solicita un tránsito esofago-gastro-duodenal que resulta normal. Los días posteriores la paciente permanece estable y es alimentada con nutrición enteral, hasta el undécimo día en que reaparecen bruscamente vómitos continuos y opsoclonus de ambos ojos, con fontanela llena y pulsátil y ausencia de seguimiento ocular. Se realiza ecografía cerebral y TAC craneal que evidencian una tumoración sólida de localización supraselar, y de diámetros 65x46x29mm. Tras cirugía de resección parcial se diagnostica de astrocitoma hipotalámico de alto grado, y ante el mal pronóstico de la paciente se desestiman nuevas opciones de tratamiento, falleciendo a la edad de 5 meses.

Conclusión: El síndrome diencefálico, a pesar de ser una entidad infrecuente, debe contemplarse en el diagnóstico diferencial del fallo de medro en el primer año de vida. Recomendamos la realización de una ecografía cerebral como parte del estudio rutinario en pacientes con malnutrición y estudios digestivo-nutricionales negativos.

P1112

SÍNDROME TORÁCICO AGUDO Y SECUESTRO ESPLÉNICO EN PACIENTE AFECTA DE DREPANOCITOSIS HOMOCIGOTA: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Víctor Sanmartín Sánchez[1], Anna Cabot Dalmau[1], Lourdes García Rodríguez[1], Verónica Pérez Herrera[1], Sheila Tubio Gómez[1] y Rosario Díez Martín[1]

[1]Consorci Sanitari del Maresme, Mataró (Barcelona)

Introducción: El Síndrome Torácico Agudo (STA), el secuestro esplénico y las crisis vaso-oclusivas son complicaciones de la Anemia Falciforme (AF) o Drepanocitosis. Con la inmigración ha aumentado la prevalencia de esta enfermedad y de sus complicaciones en nuestro medio. Es por ello que debemos tenerlas presentes para una diagnóstico rápido y adecuado manejo, teniendo en cuenta además que pueden confluir en el tiempo en un mismo paciente.

Caso Clínico: Presentamos el caso de una niña de 7 años afecta de Anemia Falciforme (HbSS) que ingresa en nuestro centro por crisis de dolor vasooclusiva ósea. Un ingreso previo por el mismo motivo. En la exploración presentaba dolor en ambas extremidades inferiores y parrillas costales y esplenomegalia de 6 cm (ya conocida). Afebril. Se instaura tratamiento con analgesia ev, teniendo que recurrir a la morfina en BIC por mal control del dolor. A las 36 horas del ingreso presenta pico febril sin sintomatología respiratoria acompañante, y poco después aparece cuadro de polipnea y hipoxia. Se realiza Rx Tórax, que resulta patológica, y analítica que muestra leucocitosis, incremento de la PCR y descenso de la Hb basal de 10 g/dl a 8 g/dl. Con la orientación diagnóstica de STA se instaura tratamiento con oxigenoterapia, anibioticoterapia con Ceftriaxona ev y Azitromicina via oral y se le realiza una tranfusión de concentrado de hematíes. Se puede retirar la oxigenoterapia a las 24 horas, y disminuir la analgesia de forma progresiva en 10 días. Posteriormente presenta un nuevo descenso de la cifra de Hb (de 8 a 5 mg/dl) en ausencia de nuevos signos de hemolisis y aumento de su esplenomegalia habitual. Bajo sospecha de secuestro esplénico se realiza nueva transfusión con mejoria clinica posterior.

Comentarios: Este caso ilustra la sucesión de tres complicaciones en un mismo paciente. El STA es más prevalente en niños de entre 2 y 4 años. La sintomatología al ingreso resulta en ocasiones inespecífica, y hasta la mitad de casos de STA ocurren en pacientes hospitalizados por otras causas. El secuestro esplénico se produce por un rápido atrapamiento de sangre en el bazo y es una complicación grave, que siempre se debe sospechar ante una disminución de al menos 2 g/dl en la concentración de Hb junto con un aumento de la reticulocitosis y de 2 cm de la esplenomegalia respecto la basal.

P1113

SOBRECARGA CORPORAL FÉRRICA Y PRESENCIA DE MUTACIONES EN EL GEN DE LA HEMOCROMATOSIS HEREDITARIA FAMILIAR.

María Jesús Pardal Souto[1] y José Miguel Couselo Sánchez[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña)

Introducción: La mayoría de los pacientes pediátricos sometidos a trasplante de precursores hematopoyéticos (TPH) han recibido múltiples transfusiones de concentrados de hematíes, que de forma repetida pueden producir sobrecarga corporal férrica. La hemocromatosis familiar (HF) en su forma homozigota es una causa de sobrecarga corporal de hierro, pero en qué grado las formas heterozigotas de la HF pueden presentar mayor grado y frecuencia que la población normal sobrecarga corporal de hierro al ser transfundidas con concentrados de hematíes es un hecho no aclarado.

Objetivo: Determinar si existe relación entre los niveles de ferritina sérica antes y después del TPH y la presencia de mutaciones en el gen de la HF.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo que incluye 28 pacientes sometidos a trasplante de precursores hematopoyéticos (TPH) en una Unidad de Oncología y Hematología Pediátrica entre los años 1995 y 2010, teniendo en cuenta los niveles de ferritina sérica, la cantidad de concentrados de hematíes recibidos y la presencia de mutaciones en el gen de la hemocromatosis familiar.

Resultados: Se hizo estudio genético de hemocromatosis familiar (HFE) en 6 de los 28 pacientes sometidos a TPH. Se observaron mutaciones en 4 de los 6 pacientes estudiados: 3 heterocigotos H63D, 1 heterocigoto C282Y. Todos los pacientes con mutaciones en el gen HFE presentaron niveles de ferritina sérica superiores a 1.000 ug/l (la mitad de ellos tenía niveles &tgt;2.5000 ug/l) en algún momento del trasplante; mientras que sólo presentaron niveles ferritina sérica

>1.000 ug/l el 56% de los pacientes que no tenían mutaciones en el gen HFE (p 0.036).

Conclusiones: Los estados de heterozigosis en el gen de la hemocromatosis familiar favorece la aparición de sobrecarga corporal férrica en determinadas situaciones como en los pacientes politrasfundidos.

P1114

LEUCOAFÉRESIS EN EL TRATAMIENTO DE LA LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA: A PROPÓSITO DE UN CASO.

María Dolores Corral Sánchez[1], Begoña Huete Hernani[1], Raquel González Sánchez[1], Berta González Martínez[1], Sonsoles San Román Pacheco[1] y Purificación García-Miguel García-Rosado[1]

[1]Hospital Universitario La Paz, Madrid

Antecedentes: La leucemia mieloide crónica es una entidad poco frecuente en pediatría, representando el 3% de las neoplasias infantiles. Suele acompañarse de hiperleucocitosis. Sin embargo, es raro que se desarrollen síntomas de leucostasis tales como síntomas respiratorios y neurológicos, o menos frecuentemente priapismo. Cuando aparecen, se trata de una urgencia médica que precisa tratamiento inmediato. Una de las técnicas utilizadas para ello es la leucoaféresis.

Objetivo: Presentamos un caso de leucemia mieloide crónica que precisó varias sesiones de leucoaféresis para controlar el priapismo secundario a la hiperviscosidad sanguínea.

Caso clínico: Niño de 12 años, que ingresa por cuadro de síndrome constitucional, hepatoesplenomagalia marcada, anemia de 7 gr/dl, leucocitosis marcada (416.000/mm3) con neutrofilia (357.850/mm3) y trombocitosis de 683.000/mm3. Se realiza estudio de médula ósea en el que se confirma el diagnóstico de leucemia mieloide crónica. Inicia tratamiento profiláctico del síndrome de lisis tumoral con hiperhidratación, alopurinol y quelantes de fósforo vía oral desde el momento del ingreso, así como hidroxiurea. Desde las 24 horas de su ingreso presenta priapismo mantenido en relación a hiperviscosidad sanguínea por hiperleucocitosis, con aumento de la cifra de leucocitos hasta 416.000/mm3, por lo que se decide realizar sesión de leucoaféresis previa canalización de vía venosa central. En total se realizan cuatro sesiones de leucoaféresis con buena tolerancia hemodinámica. Desaparece el priapismo de forma total tras la tercera sesión, disminuyendo progresivamente la cifra de leucocitos. A los diez días del ingreso, presenta una cifra de leucocitos menor de 20.000/mm3 por lo que se sustituye hidroxiurea por Imitanib, con buena evolución.

Conclusiones: La leucoaféresis es una técnica que permite un descenso rápido de la cifra de leucocitos con resolución de la sintomatología acompañante previamente a iniciar un tratamiento quimioterápico específico. En general ante un paciente con hiperleucocitosis y síntomas de estasis vascular deberá considerarse la realización de leucoaféresis terapeútica, si bien no se debe olvidar que los efectos son transitorios y es preciso iniciar el tratamiento específico tan pronto como sea posible.

P1115

GRANULOMA EOSINÓFILO ORBITARIO.

Beatriz Salamanca Zarzuela[1], Isabel Sevillano Benito[1], Pablo del Villar Guerra[1], Ana María Vegas Álvarez[1], Gonzalo Blanco Mateos[1] y María Elena Pérez Martín[1]

[1]Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid

Antecedentes y Objetivos del estudio: Los tumores orbitarios en la edad pediátrica son relativamente raros. El objetivo es presentar el caso de un paciente con una lesión lítica en esta localización.

Material y Metodos: Caso clínico. Varón de 5 años con ptosis palpebral derecha y dolor en región temporal ipsilateral de dos meses de evolución. Se revisó historia clínica, pruebas de imagen orbitarias, hallazgos quirúrgicos, estudio anatomopatológico y evolución.

Resultados: Varón de 5 años con descenso progresivo del párpado superior derecho acompañado de dolor leve en región temporal de dos meses de evolución. En la exploración se apreciaba ptosis palpebral derecha con descenso del globo ocular, limitación a la supraducción y leve disminución de agudeza visual. Se palpaba una masa blanda en órbita superior derecha. Analítica de sangre normal. El TAC orbitario reveló una masa orbitaria superior derecha con destrucción del techo y pared lateral. La RM confirmó estos hallazgos observándose intensa captación con gadolinio. Se realizó orbitotomía anterior para practicar escisión-curetaje de la lesión orbitaria. El estudio anatomopatológico detectó abundantes histiocitos, células gigantes multinucleadas y eosinófilos con focos hemorrágicos. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CD1, CD68 y S100 lo que confirmó el diagnóstico de granuloma eosinófilo orbitario. En el postoperatorio se comprueba resolución de las alteraciones oftalmológicas previas. No se realizaron estudios de extensión por rechazo paterno.

Conclusiones: Las histiocitosis son un grupo de enfermedades con tendencia a afectar la región periocular que representan un 7 % de todos los tumores orbitarios en la infancia, con 4 casos nuevos/millón habitantes y año. Las histiciotosis tipo I (histicitosis de Langerhans o tipo X) se caracterizan por la proliferación de células de Langerhans presentadoras de antígenos. Existen tres formas clínicas con diferente gravedad y sitios de afectación: el granuloma eosinófilo, típicamente monofocal y que característicamente afecta el cráneo, la enfermedad de Hand-Scüller-Christian con la triada típica de exoftalmos, diabetes insípida y lesiones líticas múltiples y el Letterer-Siwe que presenta múltiples pápulas cutáneas con adenopatías, hepatoesplenomegalia y pancitopenia.

P1116

ACTUALIZACIÓN SOBRE LA PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA INMUNE.

Alejandra Vercher Grau[1], Lucía Pascual Estruch[1] y Marta Ballbè Blasi[1] , Leonor Rico Moncho[1], María Dolores Llaguno Salvador[1] y José Antonio Molina Guillamón[2]

[1]Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario de Elche y [2]Servicio de Hematología y Hemoterapia. Hospital General Universitario de Elche (Alicante).

La púrpura trombocitopénica inmune (PTI) es un trastorno hemorrágico, de base inmune, caracterizado por la presentación de un síndrome purpúrico, debido a una trombocitopenia periférica en ausencia de patología que explique dicha citopenia.

En cuanto a la patogenia, el mecanismo clásico es por un aumento de la destrucción plaquetar a nivel periférico, pero también debido a una producción subóptima de éstas a nivel central, ya que si la destrucción plaquetar fuera el único mecanismo cabría esperar un aumento compensatorio medular. En este aspecto se ha constatado que los niveles de trombopoyetina (TPO) en la PTI están muy bajos, por lo que se podría hablar de una deficiencia funcional de TPO endógena, ya que en condiciones normales, la concentración de ésta está aumentada cuando las plaquetas y/o megacariocitos están disminuidos.

Otro punto importante es la controversia sobre si se realiza o no el aspirado de médula ósea (ver tabla).

El tratamiento se individualiza según la cifra de plaquetas y si hay sangrado activo o no. Así, podemos encontrar, que entre los tratamientos específicos más utilizados están los corticoides y la gammaglobulina. Como alternativas a éstos se encuentran la gammaglobulina

anti-D, la ciclofosfamida, el danazol, ... y los análogos de la TPO, como el romiplostim y el eltrombopag.

Como conclusiones, citar la importancia de la TPO en el mecanismo fisiopatológico de la PTI, y los análogos de ésta como alternativa en el tratamiento.

Título tabla: ¿Aspirado de médula ósea?

NO	SÍ
PTI aguda con clínica típica	Si hay dudas (clínica no típica)
Ausencia de alteraciones en la morfología de sangre periférica	Alteración acompañante
Ausencia de antecedentes personales, familiares	Si no responde al tratamiento
Ausencia de otra enfermedad que curse con trombopenia	Larga evolución, comienzo insidioso

P1117

PÚRPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPÁTICA: REVISIÓN DE CINCO AÑOS.

Marta Muiño Vidal[1], Mª del Carmen Tamames Redondo[1] y Davinia Moreno Ares[1]

[1]Hospital Materno-Infantil Teresa Herrera, A Coruña (A Coruña)

Se define como disminución aislada de la cifra de plaquetas (<100.000/mmc) en plasma, debido a su destrucción por anticuerpos y en ausencia de una causa desencadenante que la justifique.

Los síntomas y signos clínicos son muy variables; sin encontrarse una correlación exacta entre la cifra de plaquetas y las manifestaciones hemorrágicas.

Se considera un diagnostico de exclusión, ya que no hay ningún parámetro clínico ni analítico que permita establecerlo con certeza.

Se revisaron 22 pacientes diagnósticados en los últimos 5 años de púrpura trombocitopénica idiopática (50% varones y 50% mujeres)

La edad media de los pacientes diagnosticados fue de 3.47 años (con una mediana de 2.8 años)

El número de plaquetas medio en el hemograma al ingreso fue de 6087, siendo en el momento del alta de 88727.

Clínicamente todos debutaron con presencia de lesiones petequiales/hematomas por los que acudieron a su pediatra o al servicio de Urgencias (10 pacientes habían presentado en los quince días previos clínica catarral)

Trece fueron los pacientes que requirieron tratamiento:

- Seis pacientes recibieron tratamiento con corticoides

- Dos pacientes recibieron tratamiento con inmunoglobulinas

- Tres recibieron tratamiento con Corticoides e Inmunoglobulinas

- Uno recibió tratamiento con corticoide, inmunoglobulinas y plaquetas

- Uno recibió tratamiento con plaquetas y corticoides.

Solamente tres de los pacientes presentaron sangrado escaso (epistaxis o hematuria microscópica)

Se encontraron anticuerpos antiplaquetarios en tres pacientes.

El tiempo medio de recuperación de la cifra de plaquetas (>100000/mmc) fue de 3 semanas, excepto en 1 paciente (en el que se mantienen cifras menores de 100000, recibiendo tratamiento con inmunoglobulina mensual) y en otras tres pacientes diagnosticadas en los últimos meses que recibieron tratamiento durante su ingreso y que presentan recuperación progresiva del número de plaquetas en los controles sucesivos.

Conclusiones:

- La púrpura trombocitopénica idiopática durante la edad pediátrica se considera una enfermedad benigna que cursa en la mayoría de las ocasiones de forma autolimitada con resolución completa en semanas sin necesidad de tratamiento

- En la mayor parte de los casos encontramos trombocitopenia severa al diagnostico (< 10.000/ L).

- El tratamiento continúa siendo objeto de debate.

P1118

TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO INFLAMATORIO.

Olga Escobosa Sánchez[1], Laura García Hidalgo[1] y Tomás Acha García[1]

[1]Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una lesión pseudosarcomatosa de malignidad intermedia, que puede presentarse con clínica inespecífica y en ocasiones se diagnostica durante el estudio de un paciente con fiebre prolongada.

Caso clínico: Niña de 8 años con fiebre elevada de 6 semanas de evolución,sin síntomas acompañantes.No pérdida ponderal. Antecedentes sin interés.Correctamente vacunada. No viajes al extranjero ni contacto con animales. Exploración: Peso: 25,8 Kg (p50). Palidez cutánea, no mucosa. AC: taquicardia, soplo I/IV. Abdomen blando. No hepatoesplenomegalia ni masas palpables.Resto sin alteraciones. Evolución: Se realiza estudio etiológico de fiebre prolongada.Hemograma: leucocitos:10290/mm3 (N:56,5%, L:31,7%); plaquetas:710000/mm3; hemoglobina:8.4 g/dl. PCR:736,6 mg/l. VSG:64 mm. Bioquímica: normal. Hemocultivos seriados:negativos. Serologías de Rickettsia, Coxiella, Borrelia: negativas.PCR virus herpes: negativas.Carga viral CMV: negativa,VEB: 619 copias/ml. Mantoux: negativo.En ecografía abdominal se descubrió lesión sólida con pedículo dependiente de un asa yeyunal, de bordes bien definidos y varias adenopatías en la raíz del mesenterio. Se confirmó con RMN. La paciente mantuvo fiebre diaria con reactantes elevados, a pesar de antibioterapia de amplio espectro 10 días. Tras la extirpación de la masa y el paquete adenopático adyacente, desapareció la fiebre y se normalizaron los reactantes. El estudio anatomopatológico fue informado como TMI intraluminal, infiltrando la pared del intestino delgado. Márgenes quirúrgicos libres. Ganglios linfáticos hiperplásicos.

Comentario: El TMI se localiza principalmente en pulmón, partes blandas de región abdominopélvica y retroperitoneo. Se presenta como una masa ó con síntomas inespecíficos según la localización. En 15-30% asocia síndrome constitucional. Se acompaña de anemia microcítica, trombocitosis, aumento de velocidad de sedimentación y/o hipergammaglobulinemia policlonal. Las manifestaciones clínicas y analíticas desaparecen completamente tras la resección tumoral. Tiene comportamiento biológico intermedio, con riesgo de recaída local si la resección no ha sido completa. Las metástasis a distancia son raras. En su diagnóstico diferencial se incluyen la fascitis nodular, el rabdomiosarcoma y el sarcoma mixoide.

P1119

INCIDENCIA DE TUMORES EN LOS ÚLTIMOS 8 MESES EN NUESTRO HOSPITAL.

Estíbalitz Garrido García[1], Dayana Moreno Duque[1], Vanessa Fernández Iglesia[1], Laura Regueras Santos[1], Jorge Martínez Sáenz de Jubera[1] y Pablo Lobo Martínez[1]

[1]Complejo Asistencial Universitario de León, León

Incidencia de tumores en los últimos 8 meses en el Complejo Asistencial Universitario de León (CAULE)

Introducción. El cáncer representa la segunda causa de mortalidad en edad pediátrica. Dentro de las neoplasias infantiles las leucemias son las más frecuentes seguidas de los tumores sólidos del SNC.

Objetivos. Analizar la incidencia de tumores infantiles en la población pediátrica del CAULE durante el año 2010 con la finalidad de conocer su comportamiento.

Material y Métodos. Estudio descriptivo retrospectivo mediante la revisión de la historia clínica de los niños menores de 14 años diagnósticados en el CAULE de neoplasia en el año 2010.Las variables estudiadas han sido edad, sexo, nacionalidad, tipo de tumor, complicaciones y evolución. Se ha utilizado Microsoft Excel 2007 para Windows. Los datos se obtuvieron del registro de UCIP de nuestro hospital.

Resultados. Desde enero a diciembre del 2010 se detectaron 8 nuevos casos de cáncer infantil en niños menores de 14 años, 7 de ellos en la segunda mitad del año. La incidencia anual de cáncer infantil fue de 1,5 casos por cada 10000 niños. La edad media de los pacientes fue de 5,63 años (d.s: 3,34; mediana: 6). En cuanto al sexo, 50% fueron mujeres y 50% varones (1/1).El 100% del total residían en León, 50% en León capital y 50% del resto de la provincia. La distribución de los diferentes grupos tumorales (clasificación ICCC-3) fue la siguiente: 1 leucemia (Mieloide Aguda M3), 1 linfoma (Linfoma de Hodgkin), 4 tumores de SNC (3 Astrocitomas y 1 Craneofaringioma), 1 tumor renal (Tumor de Wilms) y 1 tumor óseo (Sarcoma de Ewing). La causa más frecuente de cáncer infantil fueron los tumores del SNC. Todos fueron diagnosticados en Urgencias. Sólo un caso acudió a urgencias por orden facultativa, los 9 restantes acudieron por motu propio. El tiempo medio de evolución desde el inicio de los síntomas y acudir a urgencias fue de 14,38 días. Cinco de los casos fueron derivados a hospitales de referencia en oncología pediátrica para completar estudio y tratamiento. Dentro de los tumores del SNC tratados en nuestro hospital, la complicación más frecuente fue la hipertensión intracraneal (80%).

Conclusiones. Los tumores del SNC han constituido el grupo más frecuente en nuestra serie.La apertura de una unidad de UCIP permitió el manejo y tratamiento de estos pacientes.

P1120

TUMOR DISEMBRIOPLÁSICO NEUROEPITELIAL: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Esther Pozo García[1], Inmaculada Hernández Sanjuan[1], María Álvarez Polo[1], Alicia Castañeda Heredia[1], Montserrat González García[1] y Jorge Gómez Sirvent[1]

[1]Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife

Introducción: El Tumor Disembrioplásico Neuroepitelial es un tumor cerebral benigno propio de niños y adolescentes de localización generalmente supratentorial. Los síntomas más frecuente son las crisis epilépticas parciales simples con mínimo déficit neurológico. El tratamiento de elección es conservador y el pronóstico bueno.

Caso Clinico: Varón de 2 años, que ingresa por presentar episodio de desviación de la comisura bucal, dificultad para deglutir la comida y babeo, acompañado de deambulación dificultosa de escasos minutos de duración. A su ingreso se objetiva episodio consistente en movimientos rítmicos de flexo-extensión de la extremidad superior, desviación de la comisura bucal a la derecha, sin pérdida de conciencia, de minutos de duración que cede tras diacepam rectal. No existen antecedentes personales ni familiares de interés.

Exploración física: Buen estado general, no estigmas cutáneos de interés, exploración neurológica normal. Resonancia nuclear magnética cerebral:" Lesión ocupante de espacio parietal izquierdo, con afectación cortical y subcortical adyacente, homogénea, marcadamente hipointensa en T1, y de alta señal en T2. No realce tras contraste intravenoso. Estos hallazgos son compatibles con proceso neoformativo de bajo grado. Se plantea Tumor como primera posibilidad diagnóstica Disembrioplásico Neuroepitelial".

Ante los hallazgos descritos en los exámenes complementarios, con diagnóstico presuntivo de tumor de bajo grado, y dado el control de las crisis con valproato, se decide conjuntamente con el Servicio de Neurocirugía, mantener una actitud conservadora.

Discusión: El Tumor Disembrioplásico Neuroepitelial es un tumor cerebral benigno supratentorial hemisférico que aparece en 0,6-1% de la población infantil, de predominio en niños y adolescentes. Su histogénesis es incierta aunque aparece en células glio-neuronales. Clínicamente presenta historia de epilepsia focal intratable con mínimos déficit neurológico. Diagnóstico de confirmación con estudio de imagen. Tratamiento de elección conservador con profilaxis anticonvulsivante, salvo crisis refractarias y cambios radiológicos, en los que estaría indicada su extirpación.

Resultados: En la actualidad nuestro paciente se encuentra asíntomatico y en diferentes controles radiológicos la lesión permanece estable.

P1121

MASTOCITOSIS CUTÁNEA: UNA ENTIDAD DE DIAGNÓSTICO INFRECUENTE.

Ángela Sánchez Castro[1], Ángeles Fuertes Moure[1], María Puente Puig[1] y Elena Virginia Rodrigo Sáez[1]

[1]Complexo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña)

Introducción: El término mastocitosis (M) engloba un espectro de entidades clínicas caracterizado por la proliferación anormal de mastocitos en piel y otros órganos. La OMS clasifica las mastocitosis cutáneas (MC) en subvariantes, la MC máculo-papular (MCMP) es la más frecuente en niños. Presenta lesiones hiperpigmentadas distribuídas en tronco respetando cara y mucosas, aunque pueden generalizarse. La clínica consiste en prurito, signo de Darier positivo, piel de naranja, flushing y dermografismo. El pronóstico es benigno, aunque un pequeño porcentaje desarrollan desorden hematológico y el pronóstico es incierto.

Caso clínico: Presentamos el caso de una lactante de 4 meses vista en consultas de dermatología por lesiones pruriginosas de 1 mes de evolución consistentes en máculas, pápulas y ampollas, distribuidas en tronco, respetando cara, y mucosas. Al ingreso presentaba piel engrosada, piel de naranja, con zonas amarillentas alternadas con piel normal. En nuca presentaba una lesión de 5 cm, con límites geográficos y coloración rojo-purpúrica. En costado derecho, las ampollas se distribuían con disposición herpetiforme. Se solicitaron pruebas hematológicas y serie ósea normales . La confirmación diagnóstica se obtuvo por realización de biopsia cutánea, en la que se encontró proliferación de mastocitos en dermis media y papilar, con resultado

inmunohistoquímico positivo para c-KIT y MCT. Se solicitó determinación de triptasa sérica que resultó alterada. Ante los hallazgos se diagnósticó de MCMP. Se indicó tratamiento síntomatico con antihistamínicos H1, protector gástrico y medidas generales y se siguió en Consutas de Oncología pediátrica, donde se realizó aspirado de médula ósea, que no mostró infiltración. Actualmente nuestra paciente presenta persistencia de lesiones activas y residuales, recibe tratamiento síntomatico y seguimiento ambulatorio.

Conclusiones: La MC es una entidad de difícil diagnóstico por su baja frecuencia y carácter indolente, debemos tener en cuenta ésta patología ante un lactante con lesiones cutáneas pruriginosas. Destacamos la necesidad de biopsia cutánea como prueba diagnóstica por su alta especificidad, bajo coste y ser un método poco cruento. Resaltamos la importancia del diagnóstico precoz, basado en la exclusión de la variante sistémica, de peor pronóstico.

P1122

NEOPLASIAS PULMONARES EN EDAD PEDIÁTRICA: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE.

Esther Pozo García[1], Inmaculada Hernández Sanjuan[1], Alicia Castañeda Heredia[1], Jose Ramón Alberto Alonso[1], Lourdes Vanesa Martín Conde[1] y Montserrat González García[1]

[1]Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife

Introducción: Las neoplasias pulmonares constituyen una entidad poco frecuente en la edad pediátrica, por lo que, pueden ser infradiagnosticadas. Su detección temprana y tratamiento precoz determinan el pronóstico.

Caso 1: Niño de 23 meses diagnosticado de Blastoma Pleuro-pulmonar izquierdo tipo II/III en el contexto de derrame pleural masivo de tórpida evolución. En Tomografía Axial Computarizada de tórax se evidencia masa pleuropulmonar izquierda de aproximadamente 6,3 x 5,3 cm con realce heterogéneo, áreas hipervasculares y de necrosis en su interior. La biopsia muestra proliferación neoplásica compuesta por masas sólidas de células de mediano tamaño, de aspecto rabdoide y epitelioide con actividad mitótica elevada y amplias áreas de necrosis. El estudio de extensión es negativo y ácido hidroxiindolacético normal. Ante los criterios de mal pronóstico y las dificultades iniciales quirúrgicas se inicia tratamiento quimioterápico preoperatorio con Vincristina, Adriamicina y Ciclofosfamida (VAC) y se realiza neumonectomía total izquierda por empeoramiento respiratorio progresivo. A las 72 horas del procedimiento quirúrgico el niño fallece por complicación pulmonar.

Caso 2: Niña de 5 años diagnosticada de Tumor Miofibroblástico Inflamatorio Pulmonar izquierdo en el estudio de masa pulmonar objetivada radiológicamente. La Tomografía Axial Computarizada de tórax muestra nódulo pleural de 2 x 2 cm con calcificación en su interior y masa mediastínica 7,4 x 9,1 cm con calcificaciones granulares que comprime, desplaza y provoca obstrucción de bronquio del izquierdo. La punción aspiración dirigida es sugestiva de lesión epitelial proliferativa con frecuentes células espumosas. El estudio de extensión es positivo para metástasis cerebrales en cola pancreática y pulmón contralateral. Se realiza neumonectomía radical izquierda, exéresis de 8 metástasis cerebrales y tratamiento quimioterápico adyuvante con VAC (12 ciclos). En evoluciones posteriores se objetiva recidiva pulmonar y cerebral recibiendo quimioterapia de rescate y ablación por radiofrecuencia de nodulo pulmonar derecho restante, consiguiéndose remisión pulmonar completa. Actualmente en espera de recibir radiocirugía en 3 lesiones cerebrales.

Discusión: Dada la baja prevalencia y el riesgo vital que conllevan los tumores pulmonares, es de suma importancia tanto diagnosticarlos como tratarlos a tiempo.

P1123

CRANEOFARINGIOMA QUÍSTICO GIGANTE.

Olga Escobosa Sánchez[1], Laura García Hidalgo[1], Bienvenido Ros López[1] y Tomás Acha García[1]

[1]Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: El craneofaringioma (CF) es un tumor poco frecuente de la región selar derivado de la bolsa de Rathke. Representa el 4-9% de tumores intracraneales pediátricos. Un pequeño porcentaje de éstos se consideran CF quísticos gigantes, pudiendo alcanzar grandes diámetros.

Casos clínicos. Caso 1: Niña, 4 años, con meses de cefalea y vómitos, acentuados en los últimos 15 días, con tendencia al sueño y estrabismo convergente. RMN y TC: lesión quística bilobulada en región selar-supraselar de 7.1x7.2x7.9 cm e hidrocefalia. Se realizó derivación ventricular externa urgente y posteriormente se colocó catéter intratumoral conectado a reservorio Ommaya. Mediante TC con contraste intracavitario se comprobó ausencia de comunicación entre el quiste y el espacio ventricular/extraaxial. Recibió bleomicina intracavitaria. Tras la 2ª dosis se sospechó rotura del quiste, confirmándose mediante RMN con galodinio intraquístico y contraindicó su continuación. La paciente está estable con restos tumorales y tratamiento sustitutivo hormonal.

Caso 2: Varón, 9 años con diagnóstico en otro centro de CF con resección parcial. Cuatro años después acude por amaurosis bilateral e hidrocefalia aguda, comprobándose lesión quística de 8.1x8.5x5 cm e hidrocefalia a tensión. Se colocó catéter intratumoral conectado a Ommaya. De forma controlada se vació parcialmente el quiste, comprobándose por RMN con contraste la estanqueidad del mismo. Recibió 12 dosis de bleomicina intracavitaria. Permanece estable con restos tumorales y déficit visual.

Comentarios: Los CF pueden tardar en diagnosticarse debido al crecimiento lento y los síntomas poco específicos (cefalea, trastornos visuales, poliuria, polidipsia, retraso de crecimiento, obesidad). El tratamiento se basa en cirugía asociada o no a radioterapia. La tasa de recurrencia es 5-50% en resecciones totales y hasta 70% en subtotales. En lesiones gigantes quísticas pueden intervenirse en dos tiempos: primero drenaje del quiste (disminuyendo la compresión sobre estructuras vecinas) y después la resección. En tumores recurrentes/irresecables puede emplearse bleomicina intracavitaria, controlando la estanqueidad del quiste. Debe tenerse en cuenta la morbilidad asociada al tratamiento. La calidad de vida de los supervivientes está determinada por las secuelas derivadas de las lesiones de estructuras vecinas (quiasma, glándula pituitaria, hipotálamo).

P1124

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA SECUNDARIA EN NIÑOS SUPERVIVIENTES A UN CÁNCER.

Susana Riesco Riesco[1], Berta González Martínez[1], Pedro Rubio Aparicio[1], Gema María Muñoz García[1], María Dolores Corral Sánchez[1] y Sonsoles San Román Pacheco[1]

[1]Hospital La Paz, Madrid

Introducción: Las secuelas del tratamiento del cáncer están aumentando, al lograrse un aumento en la supervivencia de las neoplasias infantiles. La leucemia aguda secundaria es una complicación devastadora en niños que han recibido tratamiento para el cáncer.

Habitualmente, se desarrolla en los primeros años tras la finalización del tratamiento quimioterápico. En la mayoría de los casos se relaciona con el uso de agentes alquilantes e inhibidores de la topoisomerasa-II.

Caso 1. Varón de 11 años, en seguimiento en nuestro servicio por antecedente de hepatoblastoma diagnosticado a los 3 años, tratado con quimioterapia (carboplatino, cisplatino y adriamicina), seguido de trasplante hepático. Desde el fin de tratamiento ha permanecido en remisión completa. En analítica de control por infección respiratoria se detecta un 28% de blastos en sangre periférica. Medulograma: Leucemia Mieloide Aguda M1, con presencia de alteración citogenética (Cromosoma 11q23). Recibe tratamiento quimioterápico, seguido de autotrasplante. Dos meses tras finalizar el tratamiento presenta recaída medular, lográndose una nueva remisión con quimioterapia de segunda línea. Actualmente se ha sometido a un trasplante haploidéntico al carecer de donante HLA idéntico.

Caso 2. Mujer de 18 años diagnosticada de Sarcoma de Ewing metastático a los 16 años. Recibió tratamiento con quimioterapia (vincristina, ifosfamida, adriamicina, etopósido, actinomicina, ciclofosfamida), cirugía, megadosis de quimioterapia con rescate de progenitores hematopoyéticos autólogos (busulfán y melfalán) y radioterapia. Durante la radioterapia, en hemograma de control se detecta presencia de blastos en sangre periférica. Medulograma: Leucemia mieloide aguda M4 con reordenamiento Cromosoma 11q23 positivo.

Se inicia tratamiento según protocolo, sin conseguir remisión de la enfermedad. Se administra quimioterapia de segunda línea sin resultado. Fallece por progresión de la enfermedad a los 5 meses del diagnóstico.

Conclusión: Como ilustran nuestros casos, los pacientes con cáncer necesitan seguimiento, no sólo por la posible recurrencia de su neoplasia primaria, sino por el riesgo de desarrollar un segundo tumor. Las leucemias mieloides secundarias se asocian frecuentemente con alteraciones citogenéticas (alteraciones del cromosoma 11q23, monosomías de los cromosomas 5 y 7). Su pronóstico continúa siendo desalentador.

P1125

HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME Y SÍNDROME DE KASSABACH-MERRITT ASOCIADO. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Ana Mª Campos Martínez[1], María José Granados Prieto[1], Beatriz Guerrero Montenegro[1], Emilia Urrutia Maldonado[1], María José Ortega Acosta[1] y María José Moreno García[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Antecedentes: El hemangiotelioma kaposiforme (HEK) es un tumor derivado del endotelio de los vasos sanguíneos con presentación en placas púrpuras, más frecuente en menores de dos años. La localización más frecuente es tronco, dorso, hombros o retroperitoneo. Puede desarrollar trombocitopenia secundaria al secuestro de plaquetas en su interior (fenómeno de Kasabach-Merritt), complicándose por el consumo secundario de fibrinógeno y factores de la coagulación (coagulopatía de consumo).

Caso clínico: Se presenta el caso de una paciente de mes y medio de edad en la que, al quinto día de vida, se observa una lesión en brazo derecho de 1,5 x 1,5 cm, de color violáceo y liso. A partir del primer mes, comienza a aumentar de tamaño extendiéndose del hombro a tercio inferior de antebrazo izquierdo, con cambio de consistencia y doloroso, asociando taquicardia y palidez cutánea. Se detecta analíticamente coagulopatía de consumo, con plaquetopenia severa y fibrinógeno indetectable, por lo que precisa ingreso en UCIP. Se realiza eco doppler, resonancia magnética y angioTAC, con lo que se diagnostica de probable HEK. No se realizó biopsia diagnóstica debido a la alta posibilidad de sangrado. Se inició tratamiento con metilprednisolona, con disminución del componente inflamatorio, pero sin mejoría evidente, por lo que finalmente se administra vincristina intravenosa semanal. Hematológicamente precisó fibrinógeno diario y ocasionalmente transfusiones de plaquetas y concentrado de hematíes (deben evitarse las transfusiones pues empeoran la coagulopatía de consumo). Actualmente la paciente lleva 5 dosis de vincristina, además de seguir tratamiento con ácido acetil salicílico y ticlopidina, presentando mejoría de la lesión a los 4 meses de edad, con disminución del componente inflamatorio y de la coagulopatía.

Conclusiones: La actuación médica debe ser rápida y agresiva en el HEK, ya que puede invadir zonas adyacentes, comprometiendo la viabilidad del miembro afecto. Destaca el difícil manejo hematológico de este cuadro para establecer un equilibrio entre sangrado y secuestro de elementos formes. Es deseable el seguimiento con determinación de niveles urinarios del factor de crecimiento fibroblástico básico (bFGF) pues es un marcador de angiogénesis activa, útil para valorar si el HEK está en fase proliferativa y sobre todo para monitorizar la respuesta al tratamiento médico, pero actualmente es poco accesible .

P1126

TERATOMAS EN LA EDAD PEDIÁTRICA. REPORTE DE CASOS.

Beatriz Guerrero Montenegro[1], Jessica Guarino Narváez[1], Laura Serrano López[1], Eloísa Díaz Moreno[1], Esther Liceras Liceras[1] y María José Moreno García[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Introducción: Los teratomas son tumores de células germinales compuestos por elementos de las 3 capas embrionarias. Incidencia en la infancia de 1/20000-40000; más frecuentes en niñas. Suelen tener un comportamiento benigno, sobre todo las formas maduras. Su localización más frecuente es gonadal y línea media, principalmente sacrocóccix. Presentamos una revisión de casos diagnosticados en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de 6 pacientes diagnosticados en el periodo 2000-2010.

Resultados: La relación niña/niño es 5/1. Encontramos 2 picos de presentación, uno en lactantes (4 casos), y otro en adolescentes (2 casos). De los casos presentados en lactantes, en uno se hizo un diagnóstico prenatal (teratoma sacrococcígeo); en otros 2 al nacimiento, por tumoraciones asintomáticas cervical y sacrococcígea. Los 3 fueron intervenidos en el primer mes de vida con diagnóstico histopatológico de teratoma quístico maduro. El último debutó a los 3 meses de vida con vómitos, distensión abdominal y curva ponderal enlentecida, se extirpó y fue diagnosticado de teratoma inmaduro grado II con cápsula íntegra. Los 2 casos presentados en adolescentes fueron dos niñas; una de 10 años con dolor abdominal intenso, realizándose salpingooforectomía izquierda, siendo informado como teratoma quístico maduro ovárico con torsión. Otra de 12 años de edad con dolor abdominal, estreñimiento y masa, se realiza salpingooforectomía derecha, tratándose de un teratoma inmaduro grado III, actualmente en seguimiento. En todos se realizó un seguimiento posterior con pruebas de imagen y marcadores tumorales con adecuada evolución. Sólo se observó recidiva en el caso del tumor cervical, volviéndose a extirpar, sin nuevas incidencias.

Conclusiones: La resección completa precoz es el pilar principal del tratamiento de estos tumores, la cual se llevó a cabo en todos nuestros pacientes. Los estudios muestran que tras una resección completa no es necesario tratamiento coadyuvante con quimioterapia, ni siquiera en los teratomas inmaduros de mayor grado, salvo recidivas de estos. Aun así, la presencia de elementos fetales inmaduros en el teratoma requiere un seguimiento estricto con niveles de alfafetoproteína e imágenes radiológicas Hay una correlación entre la edad de presentación y el mayor grado de indiferenciación con un peor pronóstico (supervivencia y recidivas).

P1127

ADENOPATÍAS LOCALIZADAS Y VEB: NO SIEMPRE DE CAUSA INFECCIOSA.

Esther Novoa García[1], Patricia Álvarez González[2], Loreley Piñeiro Rodríguez[2], Isidoro Rodríguez[2] y Teresa Cacharrón Caramés[2]

[1]ABS Manlleu y [2]Hospital Materno Infantil Teresa Herrera, A Coruña

Introducción: La neoplasia de origen nasofaríngeo es rara en la infancia. Su incidencia es de 0'5-2 casos/100.000/año.

El motivo de consulta más frecuente es la adenopatía laterocervical, síntoma inicial en el 60% de los casos. Por su localización presentan síntomas como obstrucción nasal, epistaxis, rinolalia, hipoacusia, otitis media, trismus y síntomas neurológicos en estados más avanzados. Tendencia a metastatizar tempranamente.

El tipo histológico más frecuente es el linfoepitelioma en cuya patogénesis se involucra el Virus de Epstein-Barr, además de factores genéticos y ambientales. El ADN del VEB y los antígenos nucleares asociados se encuentran en las células epiteliales. La detección de anticuerpos IgA e IgG frente al antígeno de la cápside viral es útil para el diagnóstico y los títulos séricos permiten monitorizar la respuesta terapéutica.

El diagnóstico definitivo depende de la anatomía patológica de la lesión primaria o de las adenopatías. La mayoría se diagnostican tardíamente, sin posibilidad de cirugía curativa y el tratamiento de elección es la radioterapia. La supervivencia media a los 5 años es del 60%.

Caso clínico: Varón de 14 años presenta múltiples adenopatías laterocervicales bilaterales dolorosas de 2 meses de evolución, las mayores de 4x3 cm. Sin clínica infecciosa acompañante y afebril. Asocia astenia y adelgazamiento (pérdida de 3 kg en 2 meses) y 2 episodios de epistaxis autolimitada. Tratado al inicio del cuadro con amoxicilina-clavulánico durante 10 días sin mejoría.

Se inicia estudio con Mantoux negativo, VSG 1ª hora 50 mm, serologías para CMV, Toxoplasma y VIH negativas. IgG EBV e IgG-EBNA positivo con IgM EBV negativo.

Se decide realización de biopsia y se evidencia carcinoma epidermoide pobremente diferenciado metastásico (linfoma epiteliode variedad Regaud) con estudio inmunohistoquímico para Epstein-Barr positivo. En RMN se evidencia tumoración sólida de 35 mm de diámetro mayor que ocupa nasofaringe.

Se realiza gastrostomía y se inicia tratamiento radioterápico con buena respuesta hasta el momento actual.

Conclusiones: El carcinoma nasofaríngeo es un tumor poco frecuente en la edad pediátrica.

Se debe sospechar ante adenopatías y epistaxis de larga evolución, sintomatología nasofaríngea y obstrucción nasal.

Puede estar relacionado con la infección antigua por EBV.

Es importante el diagnóstico precoz para mejorar el pronóstico.

P1128

ANEMIA DE FANCONI. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Marta García Suquía[1], Ana Belén Álvarez González[1], Lorena Expósito Alonso[1], Ana Isabel Benito Bernal[1], Carla Criado Muriel[1] y Gabriel Mateos Pérez[1]

[1]Complejo Hospitalario de Salamanca, Salamanca

La anemia de Fanconi (AF) es una enfermedad hereditaria de baja frecuencia en la población general (1/1 000000),se caracteriza por presentar alteraciones estructurales (renales, traumatológicas..), hematológicas (aplasia medular) y alta predisposición a desarrollar tumores.

Por ello son pacientes que requieren un seguimiento estrecho desde el momento del diagnóstico, de ahí la gran importancia de la precocidad de éste.

Ante la sospecha clínica debe iniciarse sin demora un estudio para confirmar la presencia de AF.

Presentamos el caso de un varón de 6 años hijo de padres sanos consanguíneos de etnia gitana seguido en consultas de nefrología infantil por pielonefritis de repetición, hipoplasia y ectopia renal, y reflujo vesicoureteral grado V, desde donde es remitido a nuestra consulta para estudio de trombopenia .

Antecedentes personales de nuestro paciente:

Además del seguimiento en nefrología y cirugía infantil por su patología nefrourológica acude a consultas de neurología para estudio de microcefalia; y a traumatología por malformaciones cervicales y luxación congénita de cadera.

No encontramos antecedentes familiares de interés.

En la exploración física destaca un fenotipo peculiar con cuello corto, microcefalia, pabellones de implantación baja, raiz nasal ancha, frente prominente; talla baja; manchas café con leche y mancha acrómica en torax.

En cuanto a las pruebas complementarias aporta estudio ecográfico renal y gammagrafía con DMSA (riñón izquierdo hipoplásico ectópico) y radiografías de las malformaciones esqueléticas descritas.

En el hemograma se confirma la trombopenia y aparece discreta neutropenia.

Ante la sospecha de AF se realiza estudio de fragilidad cromosómica en varias ocasiones, siempre con resultado negativo. Ante la alta sospecha clínica se solicita estudio genético encontrándose la mutación que presentan la mayoría de los pacientes de AF de etnia gitana originarios de la península ibérica (el paciente es homocigoto 295T/T y por tanto es afecto de la mutación 296C>T).

Actualmente el paciente acude a revisiones periódicas en nuestra consulta. Se le ha realizado una biopsia de médula osea siendo normocelular sin alteraciones valorables. Al no presentar aún fallo medular severo ni haber requerido transfusiones por el momento no se ha planteado el trasplante de progenitores hematopoyéticos, aunque ya se ha iniciado el estudio de HLA familiar de cara al futuro.

P1129

DREPANOCITOSIS: LO QUE ESCONDE UNA NEUMONÍA DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA.

Iván Abreu Yanes[1], Antonio Domínguez Coello[1], Montserrat González García[1], Silvia González Cerrato[1], Jose Ramón Alberto Alonso[1] y María Alicia Armas Domínguez[1]

[1]Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife

Introducción: La drepanocitosis es una enfermedad producida por una mutación de las cadenas beta de la hemoglobina, dándole a esta una conformación tridimensional diferente y, en consecuencia, produce una deformación de los hematíes, facilitando así su lisis en determinadas circunstancias. Es habitual en personas originarias de zonas donde la malaria es una enfermedad endémica ya que confiere resistencia a la misma.

Caso clínico: Lactante de 13 meses de vida por cuadro de 72 horas de evolución consistente en fiebre alta, tos productiva y rechazo de la

alimentación. AP: En tratamiento con amoxicilina-clavulánico desde hacía 48 horas. Calendario vacunal adecuado. No antineumocócica. AF: Padres nigerianos. no viaje recientes. EF: Regular estado general, quejosa, palidez de mucosas, dificultad respiratoria a expensas de taquipnea, aleteo nasal y tiraje subcostal, intercostal bajo y supraesternal. Ruidos cardiacos rítmicos sin soplos. Hipoventilación en base de hemitórax derecho con roncus y sibilantes inspiratorios y espiratorios diseminados. Abdomen algo distendido, timpánico, se palpa polo de bazo. No signos meníngeos ni focalidad neurológica. Exámenes complementarios: Hemograma: destaca Hb 7,5 gr/dL, hematocrito 22,6%, volumen corpuscular medio 70 µL, bioquímica: glucosa 138 mg/dL, LDH 624 U/L, hierro 10,5 µgr/dL, proteinas totales 4,9 mg/dL, perfil hepático, renal y lipídico normales. PCR: 12,8 mg/dL. Radiografía de tórax: patrón alveolar que no borra silueta cardiaca en lóbulo inferior derecho. ECO tórax: hepatización de lóbulo inferior derecho con mínimo derrame pleural. TACAR: adenopatías paratraqueales derechas. Consolidación en lóbulo inferior derecho. Baciloscopia: negativa. Mantoux: 0 mm. IgA 7,6 mg/dL, IgM 388 mg/dL, IgG 1527 mg/dL. VIH negativo. Cromatografía de hemoglobinas: pico de hemoglobina S. Evolución: se inicia augmentine a dosis de 100 mg/kg/día. Al tercer día sigue febril, con cambio a cefotaxima a 150 mg/kg/día; al quinto día sufre empeoramiento clínico con ampliación de estudio; se inicia vancomicina.

Conclusiones: La principal causa de una evolución tórpida son las complicaciones derivadas de la misma infección o resistencias antibióticas de los patógenos. Sin embargo no debemos olvidar que existe patología de base que puede predisponer a las infecciones de muy diferente etiología, que tienen como característa la evolución desfavorable con la antibioterapia habitual.

P1130

RECIÉN NACIDO CON SÍNDROME DE DOWN Y BLASTOS EN SANGRE PERIFÉRICA: UN TIPO DE LEUCEMIA ESPECÍFICO.

Noemi Magro Benito[1], Marta García Bernal[1], Cristina Molera Busoms[1], Alicia Mirada Vives[1], Teresa Villalba Hernández[1] y Neus Rius Gordillo[1]

[1]Hospital Universitari MútuaTerrassa

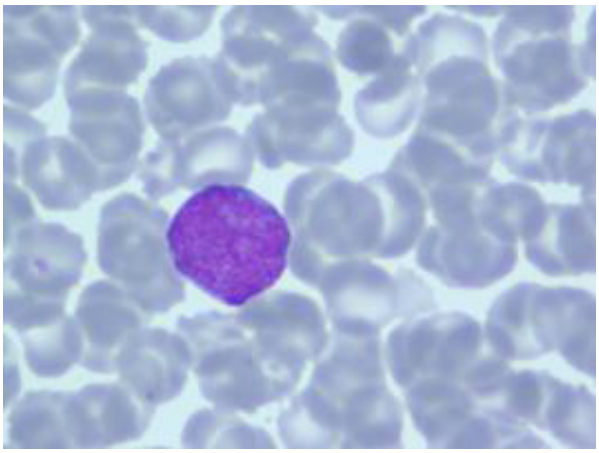
Introducción: la leucemia transitoria neonatal (LTN) se describe en un 10% de recién nacidos (RN) con Trisomía 21 y posee unas características bien definidas: aparición antes de las dos semanas de vida de blastos en sangre periférica con marcadores megacarioblásticos; menor porcentaje de blastos en el mielograma, relación con mutaciones del GATA-1 (90%) y tendencia a la resolución espontánea. Un 30% de los casos pueden asociarse a edemas, derrames, hepatoesplenomegalia, rash e hiperleucocitosis y presenta una mortalidad del 10% . En los casos graves está indicado tratar con dosis bajas de arabinósido de citosina (ARA-C). Un 25% de los supervivientes desarrollarán hacia los 3-4 años de vida una verdadera leucemia aguda mieloblástica M7.

Caso clínico: RN varón que ingresa en la Unidad Neonatal por presentar Síndrome de Down (SD) de diagnóstico postnatal con una imperforación anal asociada.Las analíticas realizadas manifiestan una trombopenia con recuperación completa posterior y a partir del tercer día de vida la presencia de hasta un 30% de blastos en sangre periférica de citoplasma pequeño y cromatina laxa. El inmunofenotipo identifica blastos CD45+, CD34+, mieloperoxidasa negativo con expresión de antígenos mieloides CD33+, CD117+. La serie roja no muestra alteraciones y la función hepática inicial es normal. En la exploración física destaca hepatoesplenomegalia y ausencia de otras alteraciones. Con la sospecha diagnóstica de LTN característica del SD y ante la mínima expresión clínica se decide conducta expectante con controles seriados y no se realiza estudio medular. Se evidencia posteriormente un patrón analítico de colestasis con transaminasas normales que se resuelve con tratamiento. A los 3 meses del nacimiento ya no se observan blastos en sangre periférica. En el estudio de mutaciones se confirma la presencia del gen GATA-1 en los blastos. Por este motivo, el paciente sigue actualmente controles periódicos con el objetivo de detectar la posible aparición posterior de una LAM-M7.

Comentarios: creemos indicado realizar un hemograma en las primeras semanas de vida en todo RN con SD.

A su vez, la presencia de blastos de estirpe mieloide en la sangre periférica de un RN nos obliga a realizar un cariotipo para detectar Trisomía 21 o mosaicismos. El manejo es habitualmente conservador, aunque ante los primeros signos de gravedad debe plantearse el tratamiento con dosis bajas de ARA-C.

Título imagen: Tinción de May-Grünwald-Giemsa de la sangre periférica de un neonato con síndrome de Down (SD) y leucemia tran sitoria neonatal (LTN). Se aprecia un blasto pequeño con cromatina laxa, nucléolo y escaso citoplasma basó?lo. Ampliada ×100.



P1131

SARCOMA DE PARTES BLANDAS EN ADOLESCENTE CON COJERA.

Berta González Martínez[1], Susana Riesco Riesco[1], Gema María Muñoz García[1], Mª Dolores Corral Sánchez[1], Pedro Rubio Aparicio[1] y Diego Plaza López de Sabando[1]

[1]Hospital La Paz, Madrid

Introducción: Los sarcomas de partes blandas constituyen un grupo heterogéneo de tumores poco frecuentes en la infancia; su forma de presentación es muy variable y en ocasiones dificulta el correcto diagnóstico.

Caso clínico: Niña de 13 años que presenta cojera derecha de dos meses de evolución que mejora con ibuprofeno. Refiere antecedente de traumatismo en región glútea. En los últimos días intensificación de la clínica con dolor a la bipedestación. A la exploración se palpa sobre rama púbica derecha masa superficial bien delimitada de consistencia firme. Se realiza ecografía de cadera en la que se visualiza tumoración sólida heterogénea con zonas hipoecoicas por sangrado; se completa estudio con resonancia de pelvis que muestra lesión quística pericapsular adyacente a cuello femoral derecho y dos lesiones hemorrágicas una en región iliaca derecha superficial y otra en espesor de músculo obturador interno. Se realiza PAAF de lesión superficial obteniendo sólo material hemorrágico; por lo que precisa biopsia con trócar (bajo control radiológico) que muestra tejido muscular y conjuntivo con presencia de células epitelioides atípicas, índice de proliferación Ki67 15%; sin poderse precisar el diagnóstico. Definitivamente se realiza cirugía de la tumoración adyacente a cuello femoral con diagnóstico de sarcoma epitelioide.

El sarcoma epiteliode se incluye dentro de los sarcomas de tejidos blandos "tipo adulto"; por lo que la paciente recibe como tratamiento quimioterapia y radioterapia según protocolo correspondiente. Actualmente ha finalizado tratamiento y se está realizando pruebas de evaluación final.

Conclusión: El sarcoma epitelioide es una neoplasia maligna de partes blandas rara, que con frecuencia es diagnosticada de forma errónea, ya que clínica y morfológicamente, simula otras patologías. Estas particulares características del sarcoma epitelioide habitualmente ocasiona un retraso del diagnóstico definitivo correcto. Se caracteriza por una evolución clínica prolongada, donde la recurrencia local es frecuente, aunque pueden pasar años para que esto ocurra, por lo que estos pacientes precisan seguimiento estrecho.

P1132

LACTANTE CON FIEBRE PROLONGADA Y HEPATOESPLENOMEGALIA: UN RETO DIAGNÓSTICO.

Miriam Lorente Cuadrado[1], Luis Emilio Gómez Alcaraz[1], Mar Bermúdez Cortés[2], María Lucía García Mancebo[1], José Antonio Mula García[1] y María Isabel Núñez López[1]

[1]Hospital Rafael Méndez, Lorca (Murcia) y [2]Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: La fiebre prolongada plantea un diagnóstico diferencial realmente complejo. En niños las causas infecciosas son las más frecuentes pero la etiología no infecciosa interesa cuanto más prolongado sea el proceso febril. Algunas son enfermedades graves, lo que obliga a llegar a un diagnóstico, para lo cual pueden ser necesarios numerosos exámenes complementarios.

Caso clínico: Lactante de 21 meses con fiebre elevada de 15 días de evolución. De origen boliviano, reside en nuestro país desde el nacimiento, sin antecedentes familiares ni personales de interés. A la exploración física tiene buen estado general con palidez cutáneomucosa, esplenomegalia blanda de 4-5 cm y hepatomegalia de 2.5-3 cm bajo reborde costal. En la analítica destaca anemia (Hb 4,5g/dl) sin datos de hemólisis, con frotis de sangre periférica que descarta neoplasia y aumento de reactantes de fase aguda. Se transfunden hematies y se inicia antibioterapia empírica con cefotaxima. En ecografía abdominal presenta esplenomegalia heterogenea sin lesiones focales y en proteinograma aumento policlonal de IgG. A pesar de antibioterapia persisten picos febriles diarios, con cultivos y serologías habituales negativos. Aparece serología positiva para Leishmania y se inicia tratamiento con anfotericina B liposomal, pese a lo cual continua la fiebre. En ecografía abdominal de control aparece ocupación esplénica por múltiples lesiones sugestivas de abscesos versus infiltración neoplásica. Ante la sospecha de histiocitosis se realiza mapa óseo con múltiples lesiones nodulares líticas. Se confirma el diagnóstico con biopsia de lesión lítica iniciando tratamiento, según protocolo de histiocitosis de alto riesgo, con vinblastina y prednisona, permaneciendo tras ello apirética y con desaparición de la esplenomegalia.

Discusión: Ante un niño con fiebre prolongada la anamnesis y la exploración física son fundamentales para el diagnóstico. Debemos pensar primero en enfermedades frecuentes de presentación atípica antes que en las raras, realizando los exámenes complementarios de manera escalonada. En casos de fiebre y esplenomegalia hay que descartar: infecciones, inmunodeficiencias, enfermedades autoinmunes, neoplasias y procesos infiltrativos. La histiocitosis de células de Langerhans es una proliferación de histiocitos con un espectro clínico muy variable y requiere para su diagnóstico definitivo la confirmación histopatológica en las lesiones.

PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA Y ATENCIÓN PRIMARIA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P1133

MEDICAMENTOS DE ORIGEN NATURAL E INFECCIONES R ESPIRATORIAS DE ORIGEN VIRAL.

Emilio Gil Luna[1], Mireia González Olmos[1] y Salvador López Forment[1]

[1]Laboratorios Ferrer, Barcelona

Objetivos: Evaluar el conocimiento, credibilidad y criterios de utilización que tienen los medicamentos de origen natural por parte del especialista en pediatría en el manejo de las infecciones respiratorias de origen viral.

Material y Métodos: Durante el pasado Congreso de la AEP (Las Palmas, Junio 2010) se elaboró un cuestionario on-line para el que se solicitó la colaboración en su cumplimentación de todos los congresistas que acudieron al stand de la empresa patrocinadora (Laboratorios Ferrer). El cuestionario recoge opiniones de los participantes sobre el grado de conocimiento y uso de medicamentos de origen natural, de su relación con la evidencia científica así como de la valoración de su potencial utilización en el manejo de infecciones virales respiratorias no complicadas.

Resultados. Participaron un total de 197 profesionales de los el 66% consideraron la credibilidad de los productos de origen natural entre normal y baja y más de un 85% afirman tener un grado de conocimiento de los mismos también normal-bajo. Mayoritariamente consideran que si estos productos aportan suficiente evidencia científica no tendrán inconveniente en utilizarlos.

En pacientes con resfriado común, los fármacos más útiles/idóneos son los antipiréticos (3,8 en una escala de 1 a 4), seguidos de los productos de origen natural (2,8), los antitusígenos (2,0) y los expectorantes (1,9).

El atributo más importante de un medicamento disponible para el resfriado común es el de la mejora de la sintomatología y la baja incidencia de efectos indeseados (3,4 en una escala de 1 a 4) seguidos del acortamiento de los días de enfermedad (3,0). Respecto a los medicamentos no financiados por la administración, el 74% de las respuestas se orientan a su prescripción siempre que aporten beneficio al paciente, y son considerados por un 77% de los médicos como alternativa válida a los medicamentos financiados. La utilización de un medicamento no antibiótico, no financiado, de origen natural y eficaz en el tratamiento sintomático es considerado (61%) como una oportunidad en el manejo sintomático de estos procesos.

Conclusiones: El conocimiento y credibilidad de los productos naturales es relativamente bajo aunque mayoritariamente se aceptan como alternativa válida al manejo del resfriado si existe suficiente evidencia científica que lo respalde.

P1134

MANEJO DE PANCREATITIS AGUDA COMO COMPLICACIÓN DE ACIDEMIA METILMALÓNICA EN LA INFANCIA.

Carmen Rocío Escabias Merinero[1], Marta Correa Vela[1], Rocío Rodero Prieto[1], Ana María Prieto del Prado[1], Carlos Tutau Gómez[1] y Ana Méndez Santos[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

La acidemia metilmalónica es una metabolopatía congénita causada por un déficit de metilmalonil CoA mutasa. Se caracteriza por la ten-

dencia a la acidosis metabólica crónica con reagudizaciones. Entre sus complicaciones más frecuentes destacamos las crisis de cetoacidosis, anorexia rebelde, disfunción renal progresiva y miocardiopatía. Otras complicaciones a tener en cuenta son la pancreatitis aguda o crónica y la necrosis bilateral y simétrica del globus pallidus.

Describimos el caso de una niña diagnosticada a los dos años de edad de acidemia metil malónica en el contexto de una gastroenteritis aguda que, tras un año de buen control metabólico comienza con vómitos y deposiciones líquidas con elevación de lipasa y amilasa séricas. Entre sus antecedentes personales destacan crisis de sofocación en el periodo neonatal e ingreso por deshidratación a los 9 meses de vida. La derivan desde su hospital de referencia para estudio de probable pancreatitis aguda. Se realizaron las siguientes pruebas complementarias Hemograma: Normal. Amilasa al ingreso 691 U/L; lipasa 300 U/L Calcio 8.2mg/dl. Fosforo 3.3 mg/dl, Amoniaco 63 microgr/dl, Na 122 mEq/l, Proteinas totales y PCR Normales, EAB:Normal, PTH: al ingreso 4.38 pgr/ml. Triglecidos 173 mg/dl. En la ecografía abdominal se observaban hallazgos compatibles con pancreatitis aguda inflamatoria no complicada. Obviando su enfermedad de base realizamos, según protocolo, estudio de pancreatitis aguda obteniendo los siguientes resultados: Serologías víricas negativas. ANA y antiislotes pancreáticos negativos. Colangio RM: sin hallazgos patológicos.

Juicio clínico: Pancreatitis aguda secundaria a acidemia metilmalónica

A su ingreso iniciamos alimentación a través de sónda nasoyeyunal con fórmula completa libre de metionina, treonina, valina e isoleucina y complementando sus necesidades proteicas con fórmula elemental que le proporcionaría 5 gramos al día de proteínas naturales. Tras constatar la disminución progresiva de amilasa y lipasa en controles analíticos periódicos y la estabilidad desde el punto de vista metabólico, se inicia alimentación oral habitual de forma progresiva comprobando correcta tolerancia oral.

Conclusiones: La pancreatitis aguda es una complicación relativamente frecuente a tener en cuenta en pacientes con acidemia metil malónica. El manejo nutricional es fundamental para la completa recuperación y para evitar descompensaciones metabólicas.

P1135

DERMATITIS DEL PAÑAL Y SU DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Gracia María García Lara[1], Francisco García Iglesias[2], María Belén Sevilla Pérez[3] y José Manuel García Puga[1]

[1]Centro de Salud Dr. Salvador Caballero, Granada, [2]Centro de Salud Albayzín, Granada y [3]Hospital Universitario San Cecilio, Granada

La dermatitis del pañal es una patología frecuente en la consulta del pediatra. Cuando existe evolución tórpida, debemos descartar una acrodermatitis enteropática: es la patología más representativa del déficit de zinc, resultado de un defecto en su absorción intestinal, en la forma hereditaria, o de un aporte inadecuado en las formas secundarias llamadas "acrodermatitis enteropática like". La lactancia materna, aporta una ligandina que aumenta su biodisponibilidad obviando ese trastorno, por eso la clínica aparece al suspender ésta. Los casos no hereditarios incluyen una dieta vegetariana estricta, diarrea crónica o prematuridad extrema.La clínica típica consiste en la triada: alteraciones cutáneas, gastrointestinales y alopecia. Solo el 20% de los casos presenta el cuadro completo. El diagnóstico puede ser exclusivamente clínico, demostrando la mejoría al aportar tratamiento sustitutivo con zinc, ninguna determinación es diagnóstica. La zinquemia y/o niveles sanguíneos de fosfatasa alcalina, son útiles para diagnóstico y seguimiento del tratamiento.Hay que distinguir entre la forma hereditaria y transitoria, hacer tratamiento causal si es posible y aportar zinc oral. La respuesta se produce en 24-48 horas y cicatrización total en 2-4 semanas. Tras esto, debemos retirar el aporte de zinc y comprobar la reaparición de lesiones que confirmaría la forma hereditaría.Presentamos el caso de una lactante de 3 meses de edad con cuadro de dermatitis del pañal de 2 meses de evolución sin respuesta a múltiples tratamientos, diarrea e irritabilidad. Encontramos en el área del pañal grandes placas erosivas eritematosas y lesiones vesiculosas.Se inicia tratamiento con zinc oral apareciendo recuperación en 72 horas.Indagamos de nuevo en la anamnesis y descubrimos que la madre seguía dieta vegetariana estricta desde antes del embarazo.Ante esto, tras la cicatrización completa y corrección de la dieta materna, retiramos el aporte de zinc y mantenemos lactancia materna no volviendo a reaparecer las lesiones.

Conclusiones: 1) debemos pensar en esta patología cuando tengamos un caso de dermatitis del pañal resistente a tratamiento y 2) destacar el papel perjudicial de una dieta vegetariana en la embarazada, siendo necesaria su valoración fundamentalmente en el tercer trimestre.

P1136

LA GUÍA ANTICIPATORIA: UNA HERRAMIENTA PARA EL ABORDAJE DEL CÓLICO DEL LACTANTE.

Olga Rodrigo Pedrosa[1], Susana Agruña Fernández[2], María del Carmen Farrando Sopeña[2], Susana Chamizo Cuestas[2] y Pilar Fontanet García[2]

[1]EUI Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona) y [2]ABS Florida Sud, Hospitalet de Llobregat (Barcelona)

El cólico del lactante (CL) es una causa frecuente de consulta médica los primeros meses de vida. Se trata de una condición transitoria, sin riesgo de mortalidad y, que no interfiere en el crecimiento del niño.

Pese que hay múltiples estudios al respecto, no se ha podido establecer de forma clara, cual es su etiología, aunque si que se han identificado toda una serie de factores asociados a su aparición. Entre ellos, podemos destacar, la intolerancia a la proteína de vaca, la intolerancia a la lactosa, diferencias en la microflora intestinal, etc. Pero también, se ha podido relacionar su aparición con otro tipo de factores que afectan más al estado psicológico de la madre, a la forma que tiene la familia de abordar el llanto del niño y, al propio temperamento del mismo.

Diversos autores opinan que, el llanto excesivo en muchos lactantes, es el resultado de fenómenos fisiológicos normales y que, el llanto propio del cólico, seria el extremo de una amplia variabilidad de posibilidades de respuesta del niño: la cuestión está en como los padres dan respuesta a ese llanto. Algunos trabajos apoyan la idea de que en algunos casos, en las relaciones familiares, o en la forma de responder los padres al llanto del bebé, hay "disfunciones" que empeoran aún más su estado de irritabilidad y agitación.

Con el objetivo de mejorar la respuesta que dan las familias al llanto habitual en el bebé, un grupo de enfermeras hemos diseñado una guía anticipatoria del CL. En ella, a partir de una revisión bibliográfica, hemos seleccionado información específica, dirigida a los padres, de lo que es el llanto normal en un recién nacido y lactante y, una serie de consejos de cómo abordar, de una forma adecuada, las crisis de llanto tan habituales en esa etapa de la vida. Nos proponemos introducirla, durante la primera visita de "Seguimiento del niño sano" y, reforzarla, preguntándole a los padres al respecto, durante las visitas habituales dentro del protocolo hasta los 4 meses de edad (momento en el que deja de ser prevalente este problema de salud).

P1137

TORTÍCOLIS PAROXÍSTICO BENIGNO DE LA INFANCIA, DIAGNOSTICO EN ATENCIÓN PRIMARIA A PROPÓSITO DE UN CASO.

Fernando Mario Ruiz Salas[1], Ana Montoro Sánchez[1], Beatriz Guerrero Montenegro[1], Ildefonso Peñalver Sánchez[2] y Susana Roldán Aparicio[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada y [2]Centro de Salud La Caleta, Granada

El tortícolis paroxístico benigno (TPB) es un raro trastorno funcional que afecta a niños menores de 3 años y se caracteriza por episodios recurrentes y autolimitados de inclinación lateral de la cabeza y rotación del mentón hacia el lado opuesto. No se relaciona con traumatismos previos y su resolución es siempre espontanea. Puede asociar palidez, vómitos, ataxia, irritabilidad, nistagmo, retrocolis, anomalías posturales de tronco y miembros. La cadencia de aparición es variable espaciándose los episodios con el crecimiento hasta desaparecer alrededor de los 3 años. Se desconoce su etiología aunque se sugieren factores genéticos, disfunción vestibular periférica o alteraciones vasculares.

Caso clínico: Paciente de 21 meses que desde los 12 presenta crisis de tortícolis autolimitadas, recurrentes cada 15 días y con alternancia del lado al que desvía cuello, sin dolor y vómitos en dichos episodios. AP y F: sin interés salvo una convulsión febril típica, desarrollo psicomotor normal. Exploración física: fenotipo normal, motilidad ocular y facial normal. Inclinación lateral cabeza hacia izq. con rotación mentón hacia la derecha que se reducen sin dificultad aunque rápidamente adopta de nuevo la misma posición. Marcha normal y ROT normales . Rx columna cervical, RMN cráneo y columna cervical y EEG: normales. El paciente presenta una muy buena evolución con disminución de la frecuencia de episodios.

Conclusiones: El diagnóstico de TPB se basa en criterios exclusivamente clínicos dada la normalidad de investigaciones tales como neuroimagen y EEG. El escaso conocimiento que el pediatra general tiene de esta patología, unido a lo alarmante de los síntomas neurológicos que en ocasiones lo acompañan, llevan a la realización de exploraciones innecesarias, cuando no agresivas, con el fin de realizar el diagnóstico diferencial de otras entidades causantes de torticolis adquirido. En la primera crisis o en formas plurisintomáticas es necesario el diagnóstico diferencial con tales patologías, aunque la normalidad de pruebas más convencionales y sobre todo lo benigno de la evolución con periodos intercríticos normales, permiten descartar estas entidades sobre una base eminentemente clínica. No existe ningún tratamiento eficaz preventivo ni curativo.

P1138

CASO CLÍNICO DE FRENECTOMÍA LINGUAL.

Gema Mazarro Bodega[1], José Antonio Sabín Jerez[1] y José María Renilla Estrada[1]

[1]Centro de Salud Talavera Centro, Talavera de la Reina (Toledo)

Introducción: le existencia de frenillos hipertróficos es, con frecuencia, motivo de cosulta en la edad pediátrica ya que tiene implicaciones no sólo ortodóncicas y protésicas, sino también fonéticas.

Objetivos: a propósito de un caso clínico, repasaremos conceptos sobre la hipertorfia del frenillo lingual y sus manifestaciones clínicas.

Material y métodos: revisión bibliográfica de libros de texto y artículos de revistas especializadas de los últimos cinco años.

Resultado y conlcusiones: se explica la técnica quirúrgica realizada a un paciente de seis meses derivado por problemas de succión, inmediatamente después y tras ligera compresión con gasa, el bebé podrá mamar.

P1139

UN PASEO POR LA "CONSCIENCIA" A TRAVÉS DE LA SOFROLOGÍA: UN PROYECTO SALUD-ESCUELA CON ADOLESCENTES.

Susana Agruña Fernández[1], Olga Rodrigo Pedrosa[2], María del Carmen Farrando Sopeña[1] y Pilar Fontanet García[1]

[1]ABS Florida Sud, Hospitalet de Llobregat (Barcelona) y [2]EUI Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona)

La adolescencia es una de las etapas más difíciles por las que atraviesa el ser humano. Aunque existen grandes diferencias individuales, se pueden destacar como sus principales características, los cambios de conducta, la preocupación por la imagen corporal, la necesidad de independencia del medio familiar, la importancia de los amigos, la tendencia a las conductas de riesgo y, un mayor riesgo a padecer problemas de salud mental. Según datos de la OMS, hasta un 20 % de adolescentes presentan problemas de salud mental y, el suicidio, ha pasado a ser una de las principales causas de mortalidad en este grupo de edad.

La sofrología, escuela científica que tiene como objetivo el estudio de la conciencia y la conquista de los valores existenciales del ser, fue fundada por el médico neuropsiquiatra Dr. Alfonso Caycedo en 1960 como sistema para adquirir una mayor resistencia ante los problemas de la vida cotidiana, a través de una mejor gestión de las emociones.

El objetivo de este trabajo es exponer cómo se puede ayudar a los adolescentes, a mejorar la gestión de las emociones que implican esa etapa de la vida, a través de un taller de sofrología.

Los participantes serán un grupo de adolescentes, de varios institutos del Barcelonés, derivados por los propios Centros Educativos a la enfermera de Atención Primaria de referencia. La intervención consistirá en la realización de 8 de sesiones de 1 hora de duración, donde se combinarán diferentes técnicas sofrológicas orientadas a tomar "consciencia" de las propias emociones y a mejorar su manejo cotidiano.

Para evaluar la intervención se pasará, antes y después de la misma, una escala validada para medir el nivel de inteligencia emocional, elemento que nos ayudará a identificar si se está aumentado la "consciencia" sobre las propias emociones y, otra escala validada para medir el nivel de estrés, indicador para poder valorar si también se está mejorando la gestión de las mismas.

Concluir que intuimos que la sofrología puede ser una herramienta muy útil para ayudar a potenciar ("empoderar") la salud mental de nuestros adolescentes y, por ello, queremos animar a otros profesionales de la salud, a implementarla como una herramienta más del cuidado.

P1140

O BEBÉ À LUPA NAS REDES SOCIAIS.

Carla Marina Guerra Matias da Rocha[1], Ana Rita Monteiro[1] y Fátima Pinto[1]

[1]Pediatria URAP ACES Porto Ocidental, Unidade de Saúde Aníbal Cunha, Porto, Portugal

Introdução: Após o nascimento, o RN (recém-nascido) está apto a comunicar e, através dos estímulos exteriores, forma o seu universo afectivo, psíquico e social. O bebé com poucos dias de vida, tem um potencial relacional que deve ser estimulado. Será que sabemos quando e como brincar e interagir com os bebés?

Objectivo: Conhecer o nível de conhecimento dos cibernautas acerca das competências do desenvolvimento infantil preponderantes para a estimulação eficaz nos dois primeiros anos de vida.

Metodologia: Inquérito on-line divulgado nas redes sociais de Setembro a Novembro de 2010. Analisados: sexo, idade, escolaridade, profissão e nº de filhos. O questionário incluiu 19 perguntas de escolha múltipla sobre as capacidades comunicativas e as actividades lúdicas que as promovem, em crianças dos 0 aos 24 meses de idade.

Resultados: Obtidos 182 inquéritos. Responderam 148 (81%) do sexo feminino, média de idade de 33,1 anos, 157 (86%) frequentam ou frequentaram o ensino superior. Tinham um filho ou mais 115 (63%). 171 (94%) afirmaram que o bebé comunica desde o nascimento. Quanto ao uso da chupeta fora do sono, 114 (63%) acharam prejudicar o desenvolvimento da fala.

Dos 182, 147 (81%) não consideraram o brinquedo contrastado a preto e branco o ideal para o RN, preferindo 118 (65%) o de tons suaves. Brincar, começa-se aos 3 meses para 22 (12%) e ler com o bebé, começa-se depois dele falar para 21 (11,5%). Brincar com o bebé de barriga para baixo deve ser esporádico para 37 (20%) e atirá-lo ao ar não é uma actividade perigosa para 71 (39%).

Conclusões: O elevado nível cultural da população alvo deste estudo e a probabilidade de terem respondido os mais interessados no tema abordado, influenciou os resultados. Transparece ainda desconhecimento sobre o interesse do uso de brinquedos contrastados a preto e branco no RN que carecendo de visão cromática, os prefere aos de tons suaves. Ler aos 6 meses de idade não é um hábito para 30% dos inquiridos. O benefício de brincar de barriga para baixo é ignorado por mais de um quarto dos mesmos. Brincadeiras tradicionais, mas contra-indicadas pela sua perigosidade, são vistas como inofensivas para 39% desta população.

Pelos resultados obtidos se conclui que nem todos sabemos como e quando conversar, brincar e interagir com os bebés! Importa investir em campanhas sensibilizadoras, para que o futuro se revele o mais promissor.

P1141

VACUNACIÓN ANTINEUMOCÓCICA HEPTAVALENTE EN CATALUNYA.

Pere Plaja Román[1], Gemma Pont Tuset[1], Josefina Aguilar Hernández[1], Joan Agulló Martí[1] y Josep María Lisbona Ginesta[1]
[1]Hospital de Palamós (Fundación Mn. Miquel Costa), Palamós (Girona)

Objetivo: Valorar el nivell de cobertura vacunal frente a neumococo con vacuna conjugada heptavalente en niños menors de 5 anys entreenero de 2006 i gener de 2010.

Valorar si hi ha diferencias de cobertura entre población autóctona población de origen immigrante.

Material y método: Muestra: Población pediàtrica menor de 5 años en año 2010, atendida en el servicio publico de salud en una comarca del Girona que comprende 4 areas de salud con 98000 habitantes y un único equipo pediatrico,

Registro sistemático de forma prospectivo de datos de pacientes, con datos asistenciales incluyendo vacunas a partir de neonatos en una base de datos centralizada.

Análisis del nivel de cobertura vacunal de esta población con vacuna antineumococica heptavalente (Prevenar®) estratificada por edades y nacionalidad . Cálculo según el paquete estadístico SPSS PC-

Resultados

1- Los nacidos en 2006, 2007, 2008 y 2009 y corresponden a 1050, 1001, 1060 y 1038 casos

2- La cobertura vacunal frente a vacunas finaciadas (conjunto) superan 90% en cada grupo.

3- El porcentaje de inmigrantes de la población son (44, 47, 53 y 52 %)

4- los niños que han recibido alguna dosis de vacuna antineumocócica corresponden a

-Edad	cobertura global	cobertura Immigrantes
0 a 11 meses	33,8%	15%.
12 a 23 meses	48,3%	16%.
24 a 35 meses	47, 9 %.	11%
36 a 48 meses	47,7%	9%.

Conclusiones: La vacunación pediatrica frente a neumococo no es universal y en Catalunya la cobertura no llega al 50%

La cobertura vacunal frente a neumococo es muy inferior a la de otras vacunas financiadas publicamente

Esta cobertura aun es inferior en colectivo inmigrante, y este factor seria discriminante en atención sanitaria correcta en Catalunya.

PEDIATRÍA SOCIAL.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P1142

PEÇA TEATRAL – OS TRÊS PORQUINHOS E O LOBO MAU NA ESCOLA DO CORAÇÃO!.

Jorge Miguel França Santos[1], Graça Maria Reis Bragança[1], Isabel María Peixoto Braga[1], María Leonor Jesús Dias[1], Marlene Fátima Santos[1], Maria Rosário Simplicio Águia[1], José Teixeira Martins[2], Raquel Sofia Machado Teixeira[2], Paula Eugénia Mota[2] y Raquel Silva[2]
[1]CHTMAD, EPE y [2]UTAD, Portugal

O Teatro é uma arte de excelência na educação para a saúde e a cidadania, constituindo uma ferramenta muito útil no âmbito da Pediatria do Ambulatório.

Introdução e Objectivos: Peça representada, por profissionais de saúde e animadores, no hospital , sensibilizando para: 1- Importância da alimentação equilibrada e do desporto na saúde; 2- O sofrimento da vítima de "bullying" e sua família; Prevenção da violência escolar; 3- O dever de inclusão na comunidade educativa das crianças portadoras de deficiência; 4- Possibilidade de alteração da conduta de modo a haver mais entreajuda, solidariedade, respeito pela diferença e paz.

Metodologia: Os autores partindo da fábula original recriam a história, elaborando uma peça de teatro em 5 actos, mantendo alguns elos de interligação com a história clássica. A recriação de diferentes espaços / tempos foi uma realidade construída com recurso a diferentes técnicas : cenários; música; diálogos e o recurso a dois filmes-documentários. Releva a mensagem dos filmes-documentários cujo conteúdo sumário passamos a elencar: O 1º Filme (é visto durante o II Acto) consiste no testemunho da mãe de uma criança agredida pelos seus colegas no meio escolar; O 2º Filme (é visto no III Acto), é efectuado numa escola com uma turma de meninos em que existem crianças portadoras de necessidades educativas especiais. A peça termina com um momento musical "Todos diferentes, Todos Iguais…"; Momento mágico em que ficção e realidade se tornam indistintas.

Discussão: A avaliação é difícil dado que a perspectiva foi a de semear. Os valores e saberes contidos na Peça Teatral terão que continuar a ser explicados e vividos com as nossas crianças, de modo que estas venham a ser adultos saudáveis e participativos de uma cidadania democrática, fraterna, plural e intercultural.

P1143

EXPERIENCIAS CON SONRISAS EN EL ENTORNO PERIOPERATORIO.

Javier Tejero Ordóñez

Fundación Theodora, Madrid

Tanto los niños como sus padres que pasan por un proceso hospitalario están sometidos a una situación de estrés donde se combina tanto la incertidumbre y dolor que produce la enfermedad y el impacto de separarse del día a día y entorno habitual constituido por el colegio y la familia. Para minimizar su impacto, los hospitales ofrecen a los pacientes, fundamentalmente a los niños y adolescentes, un entorno lo más humanizado y normalizado posible. Esto se extiende tanto al entorno físico, decoración y equipamiento del hospital, como al educativo y emocional.

La labor de los Doctores Sonrisa se ha mostrado altamente eficaz y muy valorada por los hospitales como parte de su estrategia de humanización. Los Doctores Sonrisa han desarrollado protocolo de intervención avanzado así como acumulado una altísima experiencia y cualificación en lo que se refiere al acompañamiento de niños y adolescentes hospitalizados. Se ha detectado que existen ámbitos donde los niños hospitalizados pasan por una situación compleja y con estrés emocional y donde sea de aplicación las capacidades de los Doctores Sonrisa: el entorno perioperatorio o proceso quirúrgico.

Es un proceso de elevado estrés por que no pueden ser acompañados por sus padres en la totalidad del tiempo y por que se trasladan a áreas del hospital menos habituales y menos preparadas para niños dado el rigor sanitario que requieren. Sus familiares están sometidos a una presión emocional por el imperativo de separarse de sus hijos y por la mayor comprensión del riesgo que, en mayor o menor medida, todo proceso quirúrgico conlleva. Por último, a pesar de la incuestionable experiencia y profesionalidad, para el personal sanitario las intervenciones quirúrgicas suponen un alto nivel de demanda y exigencia, no pudiendo dedicar a gestionar el ambiente emocional tanto esfuerzos como seguramente les gustaría. En este contexto se propone incorporar Doctores Sonrisa al ciclo quirúrgico para reducir el estrés de niños y familias. Se presenta el Proyecto Piloto de Acompañamiento Quirúrgico realizado en colaboración con tres hospitales de ámbito nacional: Gregorio Marañón, Val dHebrón y Virgen de la Candelaria con resultados muy positivos con 106 días de Acompañamiento Quirúrgico, asistiendo 625 niños y familiares en una transición menos brusca de la habitación al entorno quirúrgico así como durante su presencia en el mismo.

P1144

MEJORANDO LA COMUNICACIÓN Y EL CONOCIMIENTO EN PEDIATRÍA CON LA WEB 2.0.

Silvia Coronado Ferrer[1], Javier González de Dios[2], Adolfo Alonso Arroyo[3], Fernanda Peset Mancebo[3], Antonia Ferrer Sapena[3] y Rafael Aleixandre Benavent[3]

[1]Hospital Clínico Universitario, Valencia, [2]Hospital General Universitario, Alicante/Alacant (Alicante) y [3]Departamento de Historia de la Ciencia y Documentación-UV-DCADHA-UPV-CSIC, Valencia

Introducción: La evolución de las herramientas y los modos de comunicación en Internet han conducido a la Web 2.0, que se caracteriza por la participación y la colaboración entre sus usuarios para compartir el conocimiento generado entre todos. Se basa en el trabajo colectivo para crear nuevos contenidos, actualizarlos y enriquecerlos con valoraciones, el acceso libre a la información y el establecimiento de relaciones sociales. La Pediatría puede beneficiarse ampliamente de las herramientas de la Web 2.0, pues la información y el acceso al conocimiento son gratuitos. El objetivo de este estudio es ofrecer una visión actual de los recursos de la Web 2.0 en Pediatría.

Material y métodos: Identificación y valoración en la Red de las principales aplicaciones de la Web 2.0 en Pediatría, incluyendo un análisis de las revistas pediátricas con aplicaciones Web 2.0 en sus sedes, redes sociales pediátricas, buscadores de información generales y especializados, blogs, podcasts (archivos de audio), slidecasts (archivos de diapositivas), videocasts (archivos de vídeo), administradores de fotografías, wikis (sitios web de creación de contenidos colaborativos) y microblogging (envío de mensajes cortos).

Resultados: Se han identificado numerosos recursos pediátricos, entre los que destacamos: alrededor de 30 blogs de Pediatría en español; canales de vídeos como PediatricNews y Johns Hopkins Children's Center de Youtube; wikis médicas, como Ganfyd y Medpedia; redes sociales especializadas, como Neonatology Review, Pediatrics y Evidencias en Pediatría; servicios de microblogging, como el Twitter de Medscape Pediatrics; revistas pediátricas con aplicaciones Web 2.0, como Archives of Disease in Childhood, APP Pediatrics, Pediatrics, Anales de Pediatría y Evidencias en Pediatría; registros personales de salud como Health Vault.

Discusión: La Web 2.0 se ha convertido en un nuevo punto de encuentro de gran valor añadido donde los profesionales pueden mantener conversaciones, crear comunidades de especialistas, preguntar dudas, compartir conocimientos, colaborar en investigaciones, discutir casos clínicos, etc. Además, supone un beneficio para los pacientes, pues pueden compartir su información y experiencias con otros, intercambiar consejos y apoyarse mutuamente.

P1145

MALTRATO INFANTIL: ALGO MÁS QUE CONTUSIONES.

Juan Pedro Navarro Romero[1], Paola Navas Alonso[1], Pilar Rojo Portolés[1], María del Carmen Segoviano Lorenzo[1], Clara Villalba Castaño[1] y José Antonio Alonso Martín[1]

[1]Hospital Virgen de la Salud, Toledo

El maltrato infantil es toda acción, omisión o trato negligente, que priva al niño de sus derechos y su bienestar, que amenaza o interfiere en su desarrollo físico, psíquico o social y cuyos autores pueden ser personas, instituciones o la propia sociedad.

Presentamos cuatro casos detectados en nuestro hospital:

Caso 1: Maltrato físico: Lactante de 6 meses que ingresa en UCI por cuadro de somnolencia alternando con irritabilidad. Presenta regular estado general, palidez cutáneo-mucosa, fontanela anterior abombada y escasa movilidad espontánea. TAC craneal: hematoma subdural. La familia refiere caída desde el sofá. Iniciamos protocolo de sospecha de maltrato y se realiza serie ósea y fondo de ojo: normales. Reinterrogada la familia, admite que el niño fue zarandeado. Actualmente en seguimiento por Trabajador Social.

Caso 2: Münchausen por poderes: Niño de 10 años que desde hace 8 años acude a consultas con su madre, por presentar múltiples e inexplicables síntomas que son magnificados por la madre. La alta frecuencia de pruebas realizadas es desproporcionada y las consultas innumerables, habiendo pasado por casi todas las especialidades. La madre mantiene una relación patológica con los médicos y es conocedora de síntomas, enfermedades y medicamentos, y acepta con interés cualquier prueba o valoración médica. En seguimiento por Unidad de Salud Mental.

Caso 3: Maltrato prenatal: Recién nacida ingresa en Neonatología por probable síndrome de abstinencia. Madre 21 años con retraso psíquico, trastorno bipolar y adicta a cannabis. Padre toxicómano. Embarazo parcialmente controlado. Positivo para cannabis en orina en periodo neonatal. Se retira custodia a los padres, actualmente en casa de acogida.

Caso 4: Negligencia o abandono: Niño de 13 años, origen marroquí, diabetes mellitus tipo 1 con mal control metabólico desde su debut hace 2 años. A pesar de recibir educación diabetológica en su idioma, sus padres no realizan controles glucémicos ni aplican correctamente la pauta de tratamiento. Ha presentado varias descompensaciones y precisado ingresos para su control.

Los pediatras debemos ser conscientes de la gravedad del maltrato infantil en todas sus formas, teniendo en cuenta que no siempre se manifiesta como lesiones físicas. Debemos detectarlo a tiempo y llevar a cabo las actuaciones para proteger al menor.

REUMATOLOGÍA.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P1146

ESCLERODERMIA SISTÉMICA DIFUSA EN LA INFANCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Beatriz Castro Ortiz[1], Borja Ibáñez Clemente[1], Cristina Fernández García[1], Ana Marco Puche[1], Laura Fernández Silveira[1] e Inmaculada Calvo Penadés[1]

[1]Hospital Universitario La Fe, Valencia

Introducción: La esclerodermia sistémica difusa en la infancia es una enfermedad autoinmune rara del tejido conectivo, de etiología actualmente desconocida que se caracteriza por la aparición de fibrosis en piel, aparato digestivo, corazón, pulmón y riñón. Es más frecuente en mujeres (1:3).

Caso Clínico: Paciente mujer de 7 años de nacionalidad Rumana sin antecedentes de interés, que presenta desde hace 8 meses fenómeno de Raynaud, induración y edema de ambas manos progresivo con limitación para la flexión de los dedos. En el último mes asocia astenia, fatiga relacionada con el ejecicio, cefaleas frecuentes, molestias oculares y artralgias en ambos tobillos. En la exploración física destaca: edema facial, labios finos, cara de aspecto inexpresivo, piel brillante, dura, con atrofia en ambas manos, antebrazos, pies, piernas y zonas aisladas del tronco. También presenta dedos fríos, blancos, con teleangiectasis y lesiones cicatricales en formas de "mordedura de rata" en los pulpejos de los dedos de las manos. Analítica: FR:negativo. ANA:positivo (1/160) Scl 70: negativo. VSG:8mm/h.Exploraciones complementarias: Capilaroscopia: Ausencia de capilares con fenómeno de neoangiogénesis y algún megacapilar. TACAR: Infiltrado intersticial basal posterior bilateral con engroamiento de septos. Pruebas de función respiratoria: DLCO:34%, CVF:78%. Electromiograma: Afectación miopática en músculos de cintura pelviana. Valoración por Oftalmología y Cardiología: normal. TIS: no se detecta RGE. Función renal: normal. Serología infecciosa y Mantoux: negativo. Ha recibido tratamiento con corticoides, metrotexate y ciclosporina (4 ciclos), con mejoría de la esclerosis y de la limitación de la flexión.

Discusión: La esclerodermia sistémica en infancia sigue siendo una patología desconocida para muchos pediatras. Es fundamental sospecharla ante la aparición de edema e induración de las manos (o en otra localización) asociado a fenómeno de Raynaud para poder instaurar tratamiento precoz. En el momento del diagnóstico el hallazgo más común es el fenómeno de Raynaud. Entre el 80 -95% de los pacientes presentan ANA positivo. Tan solo un 15% tienem FR: positivo. La VSG puede ser normal. Algunos expertos sugieren que el metrotexate es el fármaco de elección para tratar las manifestaciones cutaneas.La mortalidad viene determinada por la afectación pulmonar, cardiaca o renal.

P1147

SACROILEÍTIS INFECCIOSA EN PACIENTE VARÓN DE 13 AÑOS DE EDAD.

Jacobo Cela Alvargonzález[1], Agustín López López[1], Marta Taida García Ascaso[1], Carmen de Lucas Collantes[1], María José Cilleruelo Ortega[1] y Roi Piñeiro Pérez[1]

[1]Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid)

Antecedentes y Objetivos: Varón de 13 años con afectación sacroiliaca en el que las pruebas practicadas, tratamiento y evolución posterior mostraron corresponder a una sacroileitis infecciosa.

Caso clínico: Paciente de 13 años sin antecedentes familiares ni personales de interés, que consulta por cuadro de dolor en región lumbosacra izquierda irradiado a muslo de 4 días de evolución. No antecedente traumático previo.El dolor ha ido empeorando progresivamente hasta impedirle la deambulación y se acompaña de febrícula en las últimas 24 horas.A la exploración presenta maniobras sacroilíacas positivas con cuadro de dolor intenso a la compresión,distracción o palpación directa sobre sacroiliaca izquierda.Maniobra fabere positiva.Test de Schöber normal.Hemograma normal y aumento de reactantes de fase aguda. Radiografía de sacroiliacas:resalte a nivel sacroilíaco izdo.Resonancia magnética:alteración de la intensidad en sacro e iliaco izquierdos con alteración en tejidos blandos adyacentes.Factor reumatoide y anticuerpos antinucleares negativos.Hemocultivos seriados y mantoux negativos.Serologías negativas excepto título para Salmonella T AgH, de 1/80.Se inicia tratamiento antibiótico intravenoso con cloxacilina, y cefotaxima durante 2 semanas continuando durante 4 semanas más con cefadroxilo y cefuroxima por vía oral con resolución clínica ,analítica y radiológica. Dos meses después comienza de nuevo con dolor en zona sacroilíaca objetivándose de nuevo inflamación a ese nivel en la resonancia practicada. Se inicia tratamiento con cloxacilina y cefotaxima intravenosas, durante 4 semanas por vía intravenosa. En los controles analíticos se observa un título para Salmonella T AgH de 1/320. Se continúa posteriormente tratamiento con cefadroxilo y cefixima vía oral hasta completar 8 semanas más. Un año después de finalizar el tratamiento permanece asintomático con normalización de las serologías.

Conclusión: Aunque la presencia de sacroileítis constituye un hallazgo frecuente durante la evolución de las espondiloartropatías juveniles, siempre debemos realizar un diagnostico diferencial amplio y no excluir otras causas de afectación sacroilíaca como las infecciones, aunque la más frecuente es por Staphylococcus aureus, no hay que descartar la implicación de otros patógenos como las bacterias gram negativas.

P1148

COEXISTENCIA DE POLIARTERITIS NODOSA Y ARTRITIS PSORIÁSICA EN UN NIÑO: UNA ASOCIACIÓN NO DESCRITA EN LA LITERATURA.

Sandra Gautreaux Minaya[1], Paula Alonso Quintela[1], María Mora Matilla[1], Jorge Martínez Sáenz de Jubera[1], Ignacio Oulego Erroz[1] y David Naranjo Vivas[1]

[1]Complejo Asistencial Universitario de León, León

Introducción: La Poliarteritis nodosa (PAN), es una vasculitis poco frecuente de los vasos de pequeño y mediano calibre. La Artritis Psoriásica (PA), es una artritis inflamatoria única asociada a psoriasis con una tasa de prevalencia inexacta debido a la ausencia de criterios de clasificación aceptados. La asociación de estas dos entidades clínicas en un paciente no ha sido descrita. El objetivo de nuestra comunicación es describir los detalles de la coexistencia de estas dos patologías en un paciente.

Caso clínico: Niño de 11 años con fiebre de origen desconocido de 10 días de evolución, malestar general, dolor abdominal ocasional y diarrea los últimos 3 días. Dos días antes desarrolla lesiones cutáneas (pápulas eritematosas y nódulos sobre un fondo de lívedo reticularis) en extremidades inferiores extendiéndose a glúteos y brazos. Pérdida de 1 kg de peso y anorexia en el último mes, lumbalgia desde hacía 6 meses y talalgia bilateral de varias semanas de duración con reducción de su actividad física el mes anterior. Exploración: dolor bilateral asimétrico en articulaciones sacroilíacas, dolor bilateral en inserción de fascia plantar sugestivo de entesitis y lesiones cutáneas compatibles con psoriasis en cuero cabelludo y pene. Biopsia cutánea: vasculitis necrotizante de pequeños y medianos vasos compatible con PAN. Factor reumatoide, ANCA, ANA, antiDNA, ASLO, HLA-B27, serologías Lyme, Hepatitis B y C, parvovirus, CMV y EBV, cultivos de sangre, heces y exudado faringoamigdalar: negativos. Función renal normal. Pulsos y presión arterial simétricos y normales en las 4 extremidades. Doppler: patrón normal. Electromiograma normal. Resonancia magnética: sacroileítis asimétrica con mayor compromiso derecho. Evaluación oftalmológica normal. Ecocardiograma normal. Tres días después de la biopsia las lesiones y la fiebre remitieron gradualmente. El dolor sacroilíaco disminuyó y el de la fascia plantar desapareció. El paciente fue diagnosticado de PAN y PA.

Conclusión: La PAN es rara en niños. El curso recurrente-recidivante de la clínica, como en nuestro paciente, complica su diagnóstico. La remisión de la PAN fue acompañada de una atenuación de los síntomas de la PA, sugiriendo un papel moderador de la inflamación originada por la PAN sobre la actividad de la PA.

P1149

PSEUDOARTROSIS CONGÉNITA DE CLAVÍCULA BILATERAL.

Vanessa Ojea Jorge[1], Francisca Javiera Hurtado Díaz[1] y Marco Domingo Leyva Vasquez Caicedo[1]

[1]Complejo Hospitalario, Pontevedra

Introducción: La pseudoartrosis congénita de clavículas es una rara malformación de la cintura escapular, de etiología desconocida, caracterizada por la falta de unión del tercio medio clavicular. Suele ser unilateral y derecha (85%), solo un 10% bilateral. La presentación unilateral izquierda es infrecuente y a menudo se asocia a dextrocardia o costillas cervicales.

Objetivo: Describir un caso clínico sobre una patología de la que hay poco recogido en la literatura.

Material Y Métodos: Nuestro caso se trata de un recién, nacido mediante cesarea por no progresión a las 41 semanas de edad gestacional. En el control de la maternidad la los 4 días de vida llamó la atención la palpación de una deformidad en ambas clavículas, asintomático. El abordaje inicial se realizó mediante una radiografía en la que se observó una discontinuidad en ambas clavículas planteándose el diagnóstico diferencial con: fractura obstétrica y disostosis cleidocraneal, fundamentalmente con la dispalsia cleidocraneal(autosómca dominante) al ser bilateral. Para lo cual se realizó un estudio de imagen craneal siendo normal, que junto con la ausencia de otras malformaciones ni antecedentes familiares apoya más el diagnóstico hacia la pseudoartosis. Se mantienen controles de imagen con radiografia y ecorafia a los 2 y 5 meses persistiendo los mismos hallazgos anteriores sin observar hallazgos sugerentes de fractura y decidiéndose tratamiento conservador.

Conclusiones: Ante los resultados de las pruebas de imagen se llega al diagnóstico definitivo de pseudoartrosis congénita bilateral, una patología que suele diagnosticarse en edad escolar de forma incidental. Su tratamiento quirúrgico es discutido, en caso de deformidad importante por motivos estéticos o compromiso funcional.

P1150

VIRUS DE EPSTEIN-BARR ¿PUEDE ACTUAR COMO DESENCADENANTE DE SARCOIDOSIS?.

María Sheila Claros Tornay[1], Esmeralda Núñez Cuadros[1], David Moreno Pérez[1], Francisco Jesús García Martín[1], Pascual García-Herrera Taillefer[1] y Antonio Urda Cardona[1]

[1]Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria, excepcional en la edad pediátrica (especialmente la forma sistémica) y de etiología desconocida. Se postulan diferentes agentes biológicos como posibles desencadenantes de la respuesta inmunitaria. Presentamos el caso de un niño de 4 años con afectación pulmonar y hepatoesplénica en el que el virus de Epstein Barr (VEB) pudo precipitar el cuadro.

Caso Clínico: Niño de 4 años remitido para estudio de esplenomegalia junto con febrícula intermitente y sudoración nocturna. AP: Mononucleosis infecciosa por VEB 8 meses antes. Exploración: Palidez cutánea leve, hepatomegalia de 2 cm y esplenomegalia de 5 cm. Entre las pruebas complementarias destaca GOT/GPT: 342/399 y LDH: 361, resultando el despistaje infeccioso negativo salvo carga viral VEB (100.000 copias/ml). Ecografía abdomen: esplenomegalia (17 cm) y múltiples adenopatías de hasta 1,5 cm. Posteriormente, tras cuadro febril prolongado, se decide biopsia de adenopática y de médula ósea que descartan proceso linfoproliferativo pero evidencia algún granuloma epiteloide. Tras quedar asintomático se realiza seguimiento comprobando negativización de carga viral VEB pero apreciando en TAC tórax conglomerado adenopático en hilio y 24 nódulos pulmonares. Reinicia fiebre elevada, realizándose biopsia esplénica que objetiva múltiples granulomas epiteloides no necrotizantes (PCR negativa a M. Tuberculosis y VEB). El lavado broncoalveolar mostró predominio de linfocitos (60%) con CD4/CD8:3,92, sin células malignas y cultivos negativos. Con sospecha de sarcoidosis se solicita ECA que resulta elevada (239 UL) y despistaje de hipercalciuria y uveítis negativos. Se inician corticoides sistémicos con descenso progresivo en el número de nódulos, tamaño de las adenopatías y bazo, ECA y normalización de enzimas hepáticas. A pesar de encontrarse asintomático, dada la persistencia de algunos nódulos pulmonares se asoció Metotrexate, pendiente de valorar respuesta.

Conclusión: La sarcoidosis es una enfermedad de difícil diagnóstico. La presencia de esplenomegalia masiva nos obliga a descartar otros cuadros como infecciones granulomatosas (principalmente tuberculosis), metástasis o linfomas, sobre todo si se demuestra la presencia de VEB. Suele tener buen pronóstico aunque en ocasiones requiere el inicio de inmunosupresores.

P1151

ICTERICIA COMO MANIFESTACIÓN DE HIDROPS BILIAR EN ENFERMEDAD DE KAWASAKI. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Maite Ruiz Goikoetxea[1], Edurne Burguete Archel[1], Raquel Urabayen Alberdi[1], Francisco Javier Molina Garicano[1] y María Sagaseta de Ilúrdoz Uranga[1]

[1]Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona (Navarra)

La enfermedad de Kawasaki es tras la purpura de Schölein -Henoch la vasculitis más frecuente en la edad pediátrica.Con una incidencia de 8.1/100000 habitantes y año, siendo el 80% de los pacientes menores de 5 años. La presentación por debajo de los 6 meses y por enciamade los 6 años es infrecuente y asocia mayor riesgo de coronariopatía.

Caso Clínico: Niña de 11 años que consulta por fiebre de 39ºC, exantema generalizado y cuadro catarral de una semana de evolución. En las últimas 24 horas dolor abdominal y coliuria. En la exploración tinte

subictérico, exantema rosada en tronco y dorso de manos, edema de palmas y plantas, labios rojos e hiperemia amigdalar. Sin antecedentes de interes. La analítica mostraba leucocitosis con neutrofilia, PCR (14mg/dl), PCT (0.8mg/dl), VSG 63 mmm/hora, Bilirrubina total 5.3 mg/dl, bilirrubina directa 5.2 mg/dl, leve hipertransaminasemia, GGT 35 U/l, FA 272 U/L. Los resultados del proteinograma, coagulación, estudio inmunológico, ANA y FR eran normales. El sedimento urinario mostró bilirrubinuria. Se realizaron Rx de tórax(normal), ecografía abdominal (presencia de pequeñas adenopatías mesentéricas) y ecocardio (normal) Ante la sospecha clínica de Enfermedad de Kawasaki se inició tratamiento con gammaglobulinas a 2g/kg con cese de la fiebre en las primeras 12 horas de la administración y descenso e bilirrubina (2mg/dl) y ALT. El décimoquinto día de evolución de la enfermedad la paciente presentó descamación de pulpejos de manos y pies así como 571000 plaquetas en control analítico. La paciente contínuo tratamiento con ácido acetil salicílico durante 2 meses y fue controlada ambulatoriamente durante 6 meses encontrándose asintomática hasta la fecha. .

Conclusiones: La enfermedad de Kawasaki presenta síntomas prodrómicos inespecíficos y debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial de un cuadro febril exantemático. La presentación incompleta y las edades atípicas suponen mayor riesgo de retraso diagnóstico y terapéutico. Ante la presencia de cuadro gastrointestinal e ictericia debemos plantear la posibilidad de hidrops biliar como justificante de la sintomatología. Se debe considerar administración de gammaglobulina con la sospecha de la enfermedad aún sin esperar al diagnóstico definitivo que en ocasiones solo es posible a posteriori.

P1152

DERMATOMIOSITIS JUVENIL EN PACIENTE DE 2 AÑOS DE EDAD.

Rocío Rodero Prieto[1], M. Soledad Camacho Lovillo[1], Marta Correa Vela[1], Ana María Prieto del Prado[1], Ana Méndez Santos[1] y Macarena Anchóriz Esquitino[1]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La Dermatomiositis Juvenil (DMJ) es una enfermedad multisistémica, poco frecuente (2-3 niños/1.000.000/año) y de etiología desconocida caracterizada por inflamación no supurativa del músculo estriado y piel, con presencia de vasculitis que cursa con debilidad muscular proximal, cambios cutáneos característicos y aparición tardía de calcinosis. Recientemente se ha asociado algunos autoanticuerpos (Anti p155 y anti p140) a mayor gravedad cutánea y aparición precoz de complicaciones. La morbimortalidad se ha reducido drásticamente desde la introducción de la corticoterapia y otros agentes inmunnosupresores.

Caso clínico: niño de 2 años que ingresa por inflamación de los 4 miembros de predominio proximal de 15 días de evolución y elevación de la CPK. Antecedentes familiares: madre con Artritis Reumatoide en tratamiento con metotrexato (MTX). Antecedentes personales: intervención de criptorquidia y hernia inguinal derecha 30 días previos al ingreso. Exploración: febrícula, eritema violáceo periocular, inflamación de miembros superiores (MMSS) e inferiores (MMII), dolorosos a la palpación y debilidad de cintura pélvica y escapular marcada con imposibilidad de deambular. Pruebas complementarias: ANA y ANCA negativos, Anticoagulante lúpico positivo, CPK 7765 UI/l, GPT 132 UI/l, GOT 198 UI/l, VSG 61 mm/h. EMG: denervación activa importante a nivel de MMSS y MMII. Biopsia muscular: intenso edema muscular, con afectación perifascicular, fibras atróficas, necrosis muscular y fibras en regeneración, infiltrados inflamatorios de predominio perimisial y perivascular. Inicia tratamiento con corticoides, MTX y rehabilitación con buena respuesta. En la actualidad presenta marcha normal y CPK normal.

Conclusiones: la DMJ es una entidad poco frecuente en niños, especialmente en menores de 4 años, de ahí la importancia de un diagnóstico precoz y un tratamiento agresivo para controlar la enfermedad, favorecer el correcto desarrollo motor del niño y evitar secuelas.

P1153

ENFERMEDAD DE KAWASAKI. PRESENTACIÓN INUSUAL EN UN LACTANTE.

Patricia Alcaraz Casquillo[1], Lydia Irles Díaz[1], M. Gloria Ortega Bernal[1], M. Isabel Palacios Muñoz[1], Inmaculada Vives Piñera[1] e Ildefonso Esteban Zurrón[1]

[1]Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar (Murcia)

Introducción: la enfermedad de Kawasaki es una vasculitis multisistémica que afecta en un 80% a niños menores de 5 años.Su mayor riesgo son las complicaciones cardiovasculares,siendo en los paises desarrollados la primera causa de cardiopatía adquirida.

Caso clínico: lactante de 12 meses de edad,de raza negra,con fiebre de 9 días de evolución, irritabilidad y adenoflemón refractario a tratamiento domiciliario con amoxicilina-clavulánico; exploración física:tumefacción dura,caliente y dolorosa submandibular izquierda;tenue exantema macular en miembros;leve hiperemia conjuntival bilateral no purulenta y edema duro en manos y pies. Leucocitos 18560(N69%,L21%,M6.5%),hgb 8.5, htc 28%,plaquetas 402000(ascenso a 1411000 el duodécimo día);PCR 32 mg/dl;VSG 109 mm/h;mantoux negativo;exudado faringeo:crecimiento de flora normal;serología negativa;piuria esteril;hemocultivo negativo.A pesar de la existencia del adenoflemón,la mala evolución con tratamiento adecuado y la presencia de otros hallazgos en la exploración nos hace sospechar en la enfermedad de Kawasaki que se confirma al observar múltiples aneurismas coronarios en ecocardiografía.El duodécimo día de fiebre se administra gammaglobullina iv a 2g/kg y se inicia tratamiento con AAS a 100 mg/kg/día,queda afebril durante un día reiniciando fiebre posteriormente,por lo que se administra nueva dosis de gammaglobulina iv con muy buena respuesta. Los controles hematológicos mostraron trombocitosis en descenso(1.161.000 plaquetas) y disminución de los reactantes de fase aguda(VSG 93 y PCR <0,1),así como mejoría ecocardiográfica de los aneurismas.Tras dos días afebril se inicia tratamiento con AAS a dosis antiagregante y es alta indicando revisiones en consultas externas de cardiología y reumatología.

Conclusiones: el tratamiento con gammaglobulinas iv después del décimo día de la enfermedad se asocia con el desarrollo de complicaciones cardiovasculares,por tanto,el diagnóstico precoz es fundamental para una buena evolución.El diagnóstico es eminentemente clínico,pudiendo presentarse como formas incompletas(sobre todo en lactantes de menos de 6 meses) o inusuales(como un adenoflemón en nuestro caso),por lo que debemos de ser exhaustivos en la exploración física y pensar en esta entidad en lactantes con fiebre sin foco o con foco aparente pero con mala evolución con el tratamiento adecuado.

P1154

PÚRPURA DE SCHÖNLEIN HENOCH COMPLICADA.

Paula Domínguez Manzano[1], Haydeé Expósito de Mena[1], Beatriz Bautista Mezquita[1], Manuela Muriel Ramos[1], Dorotea Fernández Álvarez[1] y Carmen Cebrián Muiños[1]

[1]Complejo Hospitalario de Salamanca, Salamanca

Introducción: La púrpura de Schönlein Henoch (PSH) es la vasculitis más frecuente en la infancia. Se caracteriza clínicamente por púrpura palpable y artritis, abdominalgia o nefropatía. En su patogenia es fundamental la IgA, que se deposita en los vasos de los órganos afectos.

Las manifestaciones digestivas de forma aguda y la nefropatía a largo plazo condicionan el pronóstico. Los corticoides no han demostrado mejorar la clínica en fase aguda ni evitar complicaciones.

Objetivo: Realizar un estudio retrospectivo de 10 pacientes diagnosticados de PSH en los últimos 5 años que sufrieron alguna complicación en el curso de su enfermedad.

Material y métodos: Paciente de 5 años que consulta por exantema, vómitos, abdominalgia intensa y artralgias. Sufre afectación del estado general, signos clínicos de deshidratación, púrpura palpable en extremidades inferiores y abdomen doloroso con resistencia a la palpación en flanco y FID. TA 145/94 (TAS y TAD>P97). Rectorragia durante el ingreso. Pruebas complementarias: Leucocitos 40200/mm^3, 82% PMN. PCR 22,7 mg/dl. PCT 0,3 ng/ml. Dímeros D>20 µg/ml. Fibrinógeno 404 mg/ml. Orina: proteínas 150 mg/dl, Hb ++++; hematíes 12600/µl. IL6 14,7 pg/ml. TNF alfa 9,6 pg/ml. Función renal normal. Biopsia cutánea: vasculitis leucocitoclástica con depósitos IgA. Ecografía abdominal: invaginación ileocólica que precisó cirugía. Recibe analgesia, antihipertensivos y corticoides. En su evolución posterior desarrolla nefropatía de Schönlein Henoch . A propósito de este caso se realiza la revisión de 9 casos con esta patología (tabla 1).

Conclusiones: En nuestro estudio predomina la afectación del sexo femenino. La mayoría de los pacientes requirieron ingreso, cuyo motivo más frecuente fue el dolor abdominal intenso con intolerancia oral. La invaginación intestinal es una complicación infrecuente. El 40% presentan nefropatía de Schönlein Henoch, lo que condiciona su pronóstico en el futuro.

URGENCIAS.

Zona Póster (Pabellón 2, Planta 0)

P1155

CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS DE LAS INTOXICACIONES AGUDAS PEDIÁTRICAS.

Esther Elías Villanueva[1], Gonzalo Herraiz Gastesi[1], Pilar Murillo Arnal[1], Diana María Clavero Chueca[1], Laura Escartín Madurga[1] y Mª Purificación Ventura Faci[1]

[1]Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Introducción: Las intoxicaciones agudas en Pediatría representan en torno al 0,3% del total de Urgencias atendidas. El tipo de tóxico implicado varía según la franja de edad a la que nos refiramos; predominando las accidentales en el grupo de edad de 0 a 5 años, y las intencionales y autolíticas entre los 11 y 15 años. Todas tienen en común que pueden ser potencialmente graves, y que su diagnóstico en ocasiones es complejo.

Objetivos: Describir las características, frecuencia y tipo de tóxico implicado en las intoxicaciones registradas en nuestro hospital en los menores de 15 años.

Material y Métodos: Revisión retrospectiva de 406 historias clínicas de los pacientes menores de 15 años atendidos en un Hospital de tercer nivel entre el 1 de enero de 2005 y el 31 de diciembre de 2009, con sospecha de intoxicación aguda.

Resultados: Se observó un ligero predominio del sexo femenino, con 2 picos de igual incidencia: en el grupo de 0 a 5 años y de 11 a 15 años (46%). Entre las causas de las intoxicaciones, las accidentales son las más frecuentes (53%). En el grupo de menor edad, el tipo de intoxicación es accidental mientras que el tipo de intoxicación intencional ocurrió en el grupo de mayor edad. La vía de administración del tóxico mayoritaria es la vía oral (82%). Los agentes tóxicos más frecuentemente implicados son los medicamentos con un 35%. Un 31% es debido al uso de drogas de abuso, un 16% a productos del hogar y un 18% es debido a otros agentes tóxicos. El 55% de los pacientes presento clínica al ingreso, predominando la neurológica. El lavado gástrico fue el tratamiento más usado. La evolución clínica fue favorable en todos los casos.

Conclusiones: La causa de intoxicación en Pediatría varía con la edad. Las intoxicaciones en el grupo de menor edad, son accidentales, por fármacos o productos del hogar y por un único agente tóxico. Las intoxicaciones en el grupo de pacientes adolescentes, son intencionales y producidas por el alcohol, otras drogas de abuso como el cannabis y las benzodiacepinas como causa medicamentosa.

P1156

ANÁLISIS DE COSTES TRAS LA IMPLANTACIÓN DE UN SERVICIO DE CONSULTA TELEFÓNICA PEDIÁTRICA EN URGENCIAS DE ATENCIÓN PRIMARIA.

Rosario Bachiller Luque[1], Cristina García de Ribera[1], Marta Esther Vázquez Fernández[2], María Paz Barrio Alonso[2], Javier Posadas Alonso[1] y Ana Hernández Vázquez[1]

[1]Centros de Salud La Pilarica, Valladolid y [2] Arturo Eyries, Valladolid

Antecedentes: Las urgencias pediátricas han sufrido un incremento en los últimos años, sin observarse un aumento de usuarios. En dos centros de salud urbanos de una ciudad española se plantea un modelo de atención telefónica pediátrica mediante teléfono móvil atendido por diferentes perfiles de profesionales durante un periodo de 6 meses.

Objetivos: Realizar un análisis de costes para estimar el ahorro atribuible a la línea de consejo telefónico.

Material y métodos: Tras la intervención telefónica se utiliza la respuesta obtenida en la encuesta de satisfacción realizada al año de la puesta en marcha del proyecto piloto: "Si no llega a realizar la llamada, habria….". Se compara el coste de primera intención que declaraba el usuario de la consulta con el coste de la disposición recomendada por el receptor de la llamada.

Resultados: En la siguiente tabla se muestra la diferencia entre el coste local de los servicios sanitarios que los usuarios hubieran utilizado y aquellos recomendados por el sanitario que respondió la consulta telefónica

Conclusiones: Si los padres hubieran ejecutado sus intenciones, el coste estimado para el sistema de salud hubiera sido de 2.160 euros. Siguiendo las recomendaciones prestadas por el consejo el coste habría sido de 1.165 euros, lo que supone un ahorro del 55 %.

Título tabla: Tabla. Diferencia entre el coste local de los servicios sanitarios que los usuarios hubieran utilizado y aquéllos recomendados por el sanitario que respondió la consulta telefónica.

Tipo de servicio						
	Coste de	1ª Intención	Coste total	Servicio recomendado	Coste total	Diferencia
	la unidad (€)	(nº visitas)	1ª intención	(nº visitas)	s. recomendado	
Manejo domiciliario	0	4	0	24	0	0
Consulta a pediatra	65	22	1430	12	780	650

de centro de salud						
Visita al P.A. C.	72	11	792	4	288	504
Visita a Urgencias	97	4	388	1	97	291
Hospital						
Total			2610		1165	1445
Ahorro por llamada						35,24

P1157

VALORACIÓN DE LA CALIDAD ASISTENCIAL EN LOS PROCESOS DE DIFICULTAD RESPIRATORIA EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS.

María Luisa Herreros Fernández[1], Ana Barrios Tascón[1], Araceli García Pose[1], Alfredo Tagarro García[1], Luis Martín Jiménez[1] y Alfonso Cañete Díaz[1]

[1]Hospital Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes (Madrid)

Objetivos: Evaluar nuestro protocolo de asistencia en los procesos de dificultad respiratoria en urgencias pediátricas valorando el grado de cumplimiento de los indicadores de calidad.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de una selección de procesos de dificultad respiratoria.

En enero de 2009 se diseña y pone en marcha un protocolo de asistencia en los procesos de dificultad respiratoria: triage, medidas de monitorización, circuito de atención y tratamiento.

En el estudio se seleccionan de forma aleatoria pacientes valorados en urgencias pediátricas por dificultad respiratoria en los meses de enero y mayo de 2011. Se recoge edad, sexo, frecuencia respiratoria (FR), saturación basal, nivel de gravedad en triage, Pulmonary Score (PS), auscultación pulmonar, diagnóstico y destino.

Para evaluar la calidad asistencial se seleccionan como indicadores de calidad: porcentaje de pacientes valorados con FR y Saturación, porcentaje de pacientes valorados con score de gravedad, porcentaje de pacientes con dificultad respiratoria grave con inicio de tratamiento antes de 10 minutos y se analiza su cumplimento en comparación con los estándares de referencia.

Resultados: Se recogen 150 pacientes entre 0 y 14 años. Se realiza el triage en el 100% de los casos. La FR consta en el 61% y la saturación en el 100%. Se registra el PS en el 19% de los informes, y su cálculo se puede realizar de manera indirecta en el 45%.

La dificultad respiratoria fue leve en el 79,3 %, moderada en el 17,3% y grave en el 3,3%. En los casos moderados la adecuación del nivel de gravedad con el triage fue del 96%. En el 100% de los pacientes graves se inicia tratamiento antes de 10 minutos.

Los diagnósticos fueron crisis asmática/ broncoespasmo (43,5%), bronquiolitis (36.5%), infección respiratoria de vias altas (14%), laringitis (5%), otros (1%).

Ingresa en planta el 5,3% y un paciente en UCI.

Conclusiones: En la atención de los procesos con dificultad respiratoria en el servicio de urgencias se cumplen los estándares de calidad en la realización del triage, toma de saturación y tiempo de inicio del tratamiento en los pacientes graves.

Se precisa mejorar el cumplimiento en la toma de frecuencia respiratoria y registro de gravedad con un score validado.

P1158

PRESCRIÇÃO ANTIBIÓTICA NUM SERVIÇO DE URGÊNCIA.

Fátima Jesús Ribeiro[1], Sonia Regina Silva[1], Inês Nunes Vicente[2] y Silvia Almeida[1]

[1]Hospital Infante D. Pedro, Aveiro, Portugal y [2]Hospital Pediátrico de Coimbra, Coimbra, Portugal

Introdução: A prescrição antibiótica em Pediatria deve ser criteriosa pois o seu uso indiscriminado pode comprometer não só a resposta ao tratamento como o desenvolvimento de resistências futuras. O Serviço de Urgência (SU) constitui um dos locais mais frequentes de início de antibioterapia. A Pediatria do Hospital Infante D.Pedro (HIP) recebe crianças/adolescentes com idade inferior a 15 anos e, para além dos elementos do serviço, conta no SU com a colaboração de médicos de Medicina Geral e Familiar.

Objectivos: Caracterizar a prescrição de antibióticos (ATB) no Serviço de Urgência Pediátrico (SUP) do HIP.

Material e Métodos: Análise dos registos médicos da base informática existente no SU de todas as crianças que recorreram ao SUP, de Janeiro de 2008 a Junho de 2010, num dia por mês escolhido aleatoriamente.

Resultados: No período em estudo foram observadas no SUP 4317 crianças. Foram prescritos ATB orais em 400 crianças (9,3%) das quais 53% eram do sexo feminino e 62% tinham idade inferior a 4 anos.

Em 88 casos (22%) foi feita alguma investigação imagiológica; em 40 casos foi feita análise de urina e em 28 crianças (7%) foi feita investigação analítica sanguínea.

A otite média aguda (OMA) foi a principal razão para a prescrição de ATB, seguida da amigdalite e da pneumonia.

O antibiótico mais prescrito foi a amoxicilina em 65,3% (diagnósticos mais frequentes OMA, amigdalite e pneumonia), seguida da associação amoxicilina + acido clavulânico em 16,45% (OMA e amigdalite); macrólidos em 9,2% (pneumonias), flucloxacilina em 4,7% (infecções cutâneas e de tecidos moles) e cefalosporinas em 4% (infecção urinária e OMA). Nas doenças infecciosas potencialmente medicáveis, a prescrição ocorreu em 10% das rinofaringites, em 4,8% dos casos de febre sem foco e em 19 das 141 Bronquiolites.

Comparando com um estudo semelhante efectuado em 2008 num Hospital Pediátrico de referência, a prescrição no nosso hospital foi maior nas rinofaringites e nas bronquiolites.

Conclusão: De uma forma global parece haver uma boa ponderação na prescrição de ATB. No entanto há ainda algumas atitudes que se podem ter para melhorar a nossa prescrição, nomeadamente, uma atitude mais expectante no caso das OMA e a não prescrição de ATB nas Bronquiolites.

P1159

RABDOMIOLISIS TRAS ACCIDENTE CON SÁBANA DE SEGURIDAD.

Isabel Vera Arlegui[1], Juan B. Gimeno Ballester[1], Ana Cabria Fernández[1], Gabriel Durán Urdániz[1], Patricia Esparza Paz[1] y Verónica Jiménez Escobar[1]

[1]Hospital García Orcoyen, Estella/Lizarra (Navarra)

La rabdomiolisis es un síndrome caracterizado por la destrucción masiva de miocitos con liberación de sustancias tóxicas (mioglobina, potasio, fósforo....) que pueden originar graves repercusiones sistémi-

cas. La etiología puede ser traumática o no traumática (autoinmune, inflamatoria infecciosa, hipertermia severa, fármacos, alteraciones metabólicas y endocrinas, tóxicos y enfermedades metabólicas del músculo). Lactante de 13 meses estando el día anterior asintomática refiere la madre que al ir a levantarle de la cama la han encontrado boca abajo con la mitad superior del cuerpo colgando de la cama y enredada con la sábana de seguridad (sábana fantasma) que le oprimía algunas zonas del cuerpo. Al incorporarla presenta pico febril de 38,1 ºC y dos vómitos alimenticios. A su llegada a Urgencias presenta buen estado general y en ña exploración destacan zonas eritematosas con forma de cordón en los dos hombros, en el cuello, en la mano y en flanco derecho. En zona lumbar extendiéndose a flanco derecho presenta intensa tumefacción y eritema duro a la palpación con un diámetro de 15x3 cm asociando lesiones ampollosas en esa zona. No antecedentes de interés. No alergias conocidas.

Se realiza analítica sanguínea en la que destaca leve leucocitosis (14,500 lct/ml con formula normal), trombocitosis 496000 plq/ml, PCR y PCT negativa, CPK: 4770 U/L y mioglobina: 725 ng/ml, AST 78 U/L. En la analítica de orina no presenta mioglobinuria y mantiene unos PH > 5,5. Con estos datos se diagnostica de rabdomiolisis traumática y se inicia tratamiento con hiperhidratación con fisiológico y curas diarias de la herida con sulfadiazina argéntica. Las primeras 12 horas precisa de furosemida endovenosa debido a diuresis menor de 1 cc/kg/h con mejoría de la diuresis hasta 2,3 cc/kg/hora. En la analítica de control se evidencia descenso de la mioglobina y de la CPK, dándose el alta a los 5 días del evento.

Conclusiones

- La rabdomiolisis es poco frecuente en niños, se asocia con mioglobinuria y la elevación de la CPK confirma el diagnóstico.

- El pronóstico depende de la afectación renal, siendo importante el diagnóstico y tratamiento precoz con hiperhidratación, y otras medidas de protección renal como diuréticos y alcalinización de la orina si es necesario.

- Queremos incidir sobre el riesgo de las llamadas "sábanas fantasma" que no son tan inocuas como se creía.

Título imagen: Rabdomiolisis.

P1160

CAUSA EXCEPCIONAL DE ESTRIDOR PERSISTENTE EN UN LACTANTE DE 18 MESES.

Araceli García Pose[1], María Luisa Herreros Fernández[1], Ana Barrios Tascón[1], Mercedes Ibáñez Moya[1], Pedro Olivares Arnal[2] y Alfonso Cañete Díaz[1]

[1]Hospital Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes (Madrid) y [2]Hospital La Paz, Madrid

Introducción: El estridor es un sonido inspiratorio/espiratorio que se manifiesta en situaciones de disminución del calibre normal de la vía respiratoria alta (laringe y tráquea extratorácica). Puede ser congénito o adquirido. En el lactante que consulta en urgencias, la laringitis aguda es la causa más frecuente. Un pequeño porcentaje de estos niños presenta estridor persistente en relación con compresión intrínseca o extrínseca de la vía aérea.

Caso clínico: Varón de 18 meses que consulta en el Servicio de Urgencias por estridor respiratorio de 2 meses de evolución. No asocia fiebre, dificultad respiratoria, disfagia, ni atragantamiento previo. Había realizado varias consultas recibiendo múltiples tratamientos (dexametasona, budesonida, salbutamol, mucolíticos y ciclos de antibioterapia) sin mejoría. En la exploración física se objetiva estridor inspiratorio audible con el llanto, buena ventilación bilateral y abundantes ruidos de secreciones. No se aprecian signos de dificultad respiratoria y la saturación de oxígeno es de 99%. Se realiza radiografía simple de tórax en la que se observa la presencia de un cuerpo extraño radio-opaco, que podría corresponder a una moneda, alojado en tercio superior esofágico que desplaza la tráquea. El paciente es remitido para valoración por parte de cirugía pediátrica. Mediante esofagoscopia rígida con insuflación de aire se localiza moneda epitelizada en cara posterior del esófago proximal, realizando mucosectomía y extracción de la misma.

Conclusiones: Todo lactante con estridor persistente debe ser estudiado. La radiografía simple de tórax es la primera prueba a realizar como aproximación al diagnóstico. La presencia de un cuerpo extraño siempre debe ser incluida en el diagnóstico diferencial aunque no se identifique antecedente en la historia clínica.

P1161

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS MENINGITIS: COMPARACIÓN DE LAS ESCALAS DE VALORACIÓN.

Beatriz Bautista Mezquita[1], Ana Álvarez González[1], Pablo Prieto Matos[1], Diana Martín Hernández[1], Rosa Pacheco[1], Julia Bote Mohedano[1] y Carla Criado Muriel[1]

[1]Complejo Hospitalario de Salamanca, Salamanca

Introducción: La meningitis es una inflamación de las capas que rodean el cerebro y la médula espinal. La introducción de nuevas vacunas ha supuesto que en los últimos años han surgido múltiples escalas que tienen como objetivo poder diferencias las meningitis que precisan antibiótico de aquellas que tienen una alta probabilidad de no necesitarlo.

Objetivo: Evaluar la utilidad de las distintas escalas en las meningitis diagnosticadas en nuestro hospital.

Pacientes y métodos: Revisión de historias clínicas con el diagnóstico de meningitis (>10 células por campo en el líquido cefalorraquideo). Se definió meningitis bacteriana aquellas meningitis con clínica de meningitis y hemocultivo o cultivo de punción lumbar positiva. Criterios de inclusión fueron niños mayores de 1 mes con punción lumbar con más de 10 células. Se excluyeron pacientes con patología de base, antibiótico previo a la punción o aquellos con punción hemorrágica. Se analizó la sensibilidad y la especificidad que hubieran tenido las diferentes escalas en la evaluación de las meningitis.

Resultados: Se revisaron 69 historias con el diagnóstico de meningitis. De ellas 19 fueron catalogadas como bacterianas (10 N. meningitidis, 8 S. pneumoniae, uno S. pyogenes). El 42,8% de los pacientes con meningitis aséptica se les administró antibiótico. De los pacientes con meningitis bacteriana fallecieron dos pacientes y uno de los que

tuvieron meningitis aséptica. Presentaron convulsiones 2 pacientes con meningitis bacteriana y uno con aséptica. La edad al ingreso fue 2,3 ± 3,4 años en el grupo de meningitis bacterianas y 4,9 ± 3,1 años el grupo de asépticas (p=0,000, con un rango desde 1 mes hasta 13,4 años).

Valores mayores o iguales a 3 en la escala de Boyer como sospecha de meningitis bacteriana presentaron una especificidad del 84% y una sensibilidad del 74%. El Score de Meningitis Bacteriana (BMS) tenía una sensibilidad del 93,7% y una especificidad del 25,6%. Así mismo se analizaron otras escalas de valoración de acuerdo a la bibliografía existente (Nigrovic, Boyer, Jaeger, Bonsu, Freedman,..)

Conclusiones: Todas las escalas son válidas para decidir la introducción de antibiótico en una meningitis. Se deben buscar las escalas con una sensibilidad cercana al 100% acompañadas de una aceptable especificidad y fáciles de aplicar en la práctica diaria.

AEP 2011– 60 CONGRESO DE LA ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA

ÍNDICE DE AUTORES

Abad Arevalillo, Silvia: 35, 326, P1111.
Abad Calvo, Pilar
Abana Rodrigues, Vera Luísa: P1044.
Abascal Arregui, Erkuden: 403, 413.
Abizanda Guillén, Ana María: 372, 822.
Abreu Yanes, Iván: 107, P961, P1092, P1129.
Abril Molina, Ana: 520, 669.
Acal, Rebeca: 555.
Acedo Alonso, Yordana: 263.
Acha García, Tomás: 764, P1110, P1118, P1123.
Acosta Prieto, Jaime: 499.
Acuña Quirós, M. Dolores: 117.
Adán Pedroso, Rosa: 357, 644, 762, 768.
Afonso Coderch, María: 596.
Afonso João, Anabela: 146.
Afonso Santos, Raquel: 838.
Agon Banzo, Pedro J.: 155.
Agosti, María Rosa: 205.
Agruña Fernández, Susana: P1136, P1139.
Aguado Lobo, Isabel: 798.
Aguado Roncero, Pablo: P1062.
Agüera Arenas, Juan José: 617, 628, P1073.
Aguiar García, Consuelo: 137, 147, 634.
Aguiar Marques, Filipa: 779.
Aguiar Santana, Ione: 467.
Aguilar Bacallado, Francisco José: 119.
Aguilar Cuesta, Raquel.
Aguilar Hernández, Josefina: P1141.
Aguilar Perdiguer, Eduardo: 372.
Aguilera Albesa, Sergio.
Aguilera García, Concepción: 398, 467.
Aguilera Jacobssen, Ulla: 812.
Aguilera Llovet, M. Ángeles: 42.
Aguilera Newschwander, Jose Jesús.
Aguilo Regla, Alicia: 188.
Aguiló Sabaté, Aina: P1011.
Aguiló Sabaté, Aina Maria: P984.
Aguirre Copano, Tomás: 457, P969.
Aguirre Pascasio, Lizar: 259, 327, P1022, P1082.
Aguirre Unceta-Barrenechea, Ana: 44.
Agulla Rodiño, Eulogio: 244.
Agulló Martí, Joan: P1141.
Agut Agut, Mar.
Aínsa Laguna, David: 109, 193, 349, 488, 797.
Aires, Sofia: 94.
Al-Kassab, Hussein: 361.
Alamillo Estival, Patricia: 310, 315.
Alarcón Álvarez, M. Asunción: 91.
Albajara Velasco, Luis: 153.
Alberola López, Susana: 96, 786, 793.
Albertí Fitó, Glòria: 479.
Alberto Alonso, Jose Ramón: P1122, P1129.
Albertos Mira-Marcelí, Nuria.
Albiach Mesado, Vicente José: 829, 831.
Albors Fernández, Ana Maria: P1002.
Albújar Font, María del Mar: 626.
Alcalde Martín, Carlos: 432, 845.
Alcántara Canabal, Leticia: 120, 848.
Alcántara López, Mª Vicenta: 54.
Alcañiz Rodríguez, Paula: 297.
Alcaraz Casquillo, Patricia: P1035, P1153.
Alcaraz León, José Luis: 617, 628, P1073.
Alcaraz Romero, Andrés: 104, 238, 240, 242, 246, 260, 344, 414, 567, 841, 846, 849.
Alcazar Villar, María José: 581.
Alcedo Olea, Rocío: 229, 701.
Alcibar Villa, Juan Carlos: P947.
Alcoba Conde, Antonio: P977.
Alcobendas Rueda, Rosa: 470.
Alcocer Gamboa, Alberto: 251.
Aldana Tabuenca, Alberto: 111, 132, 165, 291, 342, 485, 602, 625, 627, 822, 851, 857.
Aldea Romero, Ana Elena.
Aldemira Liz, Andrea: P948.
Aleixandre Benavent, Rafael: P1144.
Aleixandre Blanquer, Fernando: P1012, P1109.
Alfaro González, María: 491.
Alfaro Ponce, Blanca: 740.
Alfayate Miguélez, Santiago: 6, 114, 800.
Algans Escapa, Elisabet: 729.
Algar Serrano, Marcelina: 153, 470.
Alía Arroyo, Inés: 770, P952, P990, P1111.
Alías Álvarez, Blanca: 226, 726, 731.
Alías Hernández, Irene: 190, 736.
Alija Merillas, María Jesús: P1010.
Allende, Julia: P1051.
Almeida Agudín, Santiago.
Almeida Santos, Joana: 637.
Almeida, Helena Isabel: P956.
Almeida, Silvia: P1158.
Almuiña Simón, Carmen: 383.
Alonso Arroyo, Adolfo: P1144.
Alonso Blanco, M. del Milagro: 396, 399.
Alonso Canal, Laura: 43, P1099.
Alonso Cano, Laura: 213.
Alonso Caprile, Alejandra: 366, 563, 656, P1078.
Alonso Ciruelos, Joaquín: 355.
Alonso Cristobo, Mercedes: P1014.
Alonso Díaz, Jesús: 789.
Alonso Jiménez, Teresa: P1096.
Alonso Lencina, Cristina.
Alonso Martín, Adela: 72.
Alonso Martín, Bárbara: 494.
Alonso Martín, José Antonio: 304, P1145.
Alonso Ojembarrena, Almudena: 703, 716.
Alonso Pérez, Irene: 395, 402, 600.
Alonso Quintela, Paula: 48, P1148.
Alonso Romero, Laura: 42, 216, 523, 526, 568, 832.
Alonso Rueda, Inmaculada Olga: P1098.
Alonso Saavedra, Mónica: 662.
Aloy Pallarés, Gloria María: P1104.
Alpera La Cruz, Rosa: P972.
Alpera Lacruz, Rosa: 643.
Altali Alhames, Kinda: 507, P978.
Álvarez Álvarez, Cristina: 685, P1038.
Álvarez Argüelles, Hugo: P1065.
Álvarez Beltrán, Marina: 752.
Álvarez Calatayud, Guillermo: 183, 473.
Álvarez Carnero, Elvis: 18, 89, 97, 251.
Álvarez de Laviada Mulero, Trinidad: 12.
Álvarez del Vayo, Concepción: 15.
Álvarez Demanuel, Diana: 570, 663.
Álvarez Fuente, María: 524.
Álvarez García, Ana: 368.
Álvarez García, Jorge: 593, 720, P998.
Álvarez Gil, Noelia: 396, 399.
Álvarez González, Ana: P1161.
Álvarez González, Ana Belén: 63, 284, P1128.
Álvarez González, Patricia: 608, 664, P1127.
Álvarez Granda, Jesús Lino: 781, P1038.
Álvarez Linera, Juan.
Álvarez Martín, Naira: P1093.
Álvarez Muñoz, Víctor: P950.
Álvarez Pitti, Julio: 119, 144, 170.
Álvarez Polo, María: P961, P1120.
Álvarez Ramos, Raquel: 181.
Álvarez Rojas, Elena: 312, 723.
Álvarez Zallo, Noelia: 366, P1078.
Álvarez Zapico, Jose Antonio: 182, 459.
Álvarez-Coca González, Javier: 202, 633.
Álvarez-Coca, Javier.
Álvarez, Marina: 483, 558.
Alvero Cruz, José Ramón: 18, 97.
Alvero-Cruz, José Ramón: 89.
Alves Cunha, Joaquim: 475.
Alves Da Cruz Gouveia, Mara: 470.
Álvez González, Fernando: 72, P1049.
Alzina de Aguilar, Valentín: P1078.
Amaral, Brigida: 785, 796.
Amaral, Brígida: 785, 796.
Amat Bou, Montserrat: 380, 724, P1052, P1055.
Amat Valero, Sonia: 460.
Amate Blanco, José María: P980.
Amo Rodríguez, Raquel: 736, P1009.
Amor Llorente, Mónica: 643, 654.

Amores Hernández, Irene: 286.
Amorim, Joana: 794.
Ana Seixas, Silva: 362.
Anchóriz Esquitino, Macarena: 311, 381, P1152.
Andina Martínez, David: 294, 309, 633.
Andión Dapena, Ramón: 771.
Andrés Carvajales, Pedro: 187, 192.
Andrés Celma, Mercedes.
Andrés de Llano, Jesús: 324.
Andrés de Llano, Jesús M.: 176, P992.
Andrés de Llano, Jesús María: 96, 115, 133, 786, 793.
Andrés Martín, Anselmo: 149, P1080.
Andrés Moreno, María del Mar: 292, 444, 763.
Andrés Olaizola, Amagoia: 416.
Andújar Rodríguez, Laura: 39, 172, P991.
Anguiano San Juan, Izaskun: 671, 746, P996.
Angulo Chacón, Ana María: P1028, P1096.
Angulo Moreno, M. Teresa: 307.
Antón Gamero, Montserrat: 499.
Antón Hernández, Luis.
Antón López, Jordi: 556.
Antón Martín, María del Pilar: 802.
Antón, Luis: 843.
Antonieta, Dias.
Antunes, Henedia: 289.
Antúnez Pujol, Rosa: 626.
Aparici Gonzalo, Sonia: 349.
Aparicio Jiménez, Yolanda: 716.
Aparicio Meix, Juan Manuel: 425.
Aparicio Sánchez, José Luis.
Aparicio Vizuete, Aránzazu: 187, 192, 195.
Apodaca Saracho, Asier: 10.
Aquino Fariña, Lourdes.
Aracil Pedro, Teresa: 797.
Aracil Santos, Francisco Javier: 630.
Aragón Fernández, Carmen: 584.
Aragón García, María Paz: 184, 491.
Aragón Ramírez, Miriam: 703.
Aramburu Arriaga, Nekane: 328.
Aramendi Gallardo, José Ignacio: P947.
Arana Amurrio, Ignacio: 85, 135.
Arana Amurrio, José Ignacio: 142.
Aranda Mora, Alejandro: 606.
Araujo Fernandes Caldeira, Filipa: 489.
Araújo, Ana Rita.
Araujo, Rita.
Arbeloa Miranda, Amaia: 262, 319, 328, 595, 671, P1083.
Arce Portillo, Elena.
Arcos Bahillo, Mónica: 259, 775, P1022.
Arcos Machancoses, José Vicente: 412, 735.
Ardela Díaz, Erick: 472.
Ardura Fernández, Julio: 96, 133, 324, 786, 793.
Areal Hidalgo, Mª del Pilar: 286.
Arellano Pedrola, Montserrat: 591.
Ares Paredes, Raquel: P1049.
Arévalo Garrido, Ana Mª.
Arévalo González, Paola: P978.
Argente Oliver, Jesús.
Argüelles Martín, Federico: 124, 753, P982.
Arias Blasco, Olga: 711, P979.
Arias Consuegra, Miguel Ángel: 652, P1050.
Arias Sáez, Kilian: 479.
Arimany Montaña, Josep Lluis: 83.
Aristegui Fernández, Javier: 595, P1083.
Aristimuño Urdanpileta, Henar: P981.
Arjona Bravo, Alexis: 468.
Arjona Villanueva, David: 211.
Armas Domínguez, María Alicia: 107, 514, P1093, P1129.
Arqued Navaz, Marta.
Arranz Arana, Leonor: 559, 582,2.
Arreo del Val, Viviana: 470.
Arriola Pereda, Gema: 839, P945, P1010.
Arriola Rodríguez-Cabello, Silvia: 51, 303.
Arroba Basanta, María Luisa: 358.
Arroyo Carrera, Ignacio: 484.
Arroyo Díez, Francisco Javier: 577.
Arroyo Moñino, Julia.
Arroyo Vivar, Mikel: 100.
Arteaga Manjón-Cabeza, Rosa: 51.
Artero Muñoz, Iván: P958.
Artola Aizalde, Elena: 559.
Artola Elizalde, Elena: 28, 582,2.
Asensio García, José: 91.
Asso Ministral, Laia: P1013.
Astete, Joaquin: 404.
Astiagarra Aguirre, Itziar: 765.
Astigarraga Aguirre, Itziar: 442, 762, 768.
Astobiza Beobide, Eider: 405, 409.
Astorgano Fernández, Consuelo.
Atance Melendo, Esther: 787.
Atienza Fernández, Manuela: 15.
Augustín-Morales, María del Carmen: 20.
Avedillo Jiménez, Pedro: 286.
Avendaño Solá, Cristina: 751.
Ávila Casas, África: 502, 844.
Avillez, Teresa: 489.
Ayala Curiel, Javier: P946.
Ayerza Casas, Ariadna: 346, P943, P944.
Aymerich Salas, Paloma: 349.
Ayuso González, Lidia: 675.
Ayuso Velasco, Rafael: 173, 460, 750.
Azcón de Aguilar, Pilar: 717.
Azcona San Julián, Cristina: P973.
Azevedo, António: 102.
Aznal Sáinz, Elena: 122, 658, 675, P998.
Aznárez Sanado, Nerea: 366, 563, 656, 847, P1078.
Azor Martínez, Ernestina: 16.
Babín López, Lara: P983, P1023, P1031.
Bachiller Luque, Mª Rosario: 356, 365.
Bachiller Luque, Rosario: 350, 371, 384, P1156.
Badía Mayor, José Luis: P1052, P1055.
Badillo Navarro, Katie: 638.
Baena Díez, Neus: 511.
Bahillo Curieses, Pilar: 35, 576, 582, P975.
Bailon López, Rosa María: 792.
Bajanca Lavado, Paula: P1047.
Balado Insunza, Nieves: 73.
Balaguer Santamaría, J. Albert: 83.
Balart Carbonell, Marta: 729.
Balboa Vega, María Jesús.
Balcells Esponera, Carla: P994.
Ballart Macià, Anna:
Ballbé Blasi, Marta: 39, 172, P991, P1116.
Ballbè Blasi, Marta: 39, 172, P991, P1116.
Ballesta Martínez, María Juliana: 430.
Ballester Herrera, María José: 394, 401, 478.
Ballestero Diez, Yolanda.
Ballesteros García, María del Mar.
Balmaseda Serrano, Elena María: 196, P985, P986.
Balmaseda Serrano, Mª Elena.
Balsera Baños, Beatriz: 105.
Baltasar Navas, Carmen: 256, 733.
Baña Souto, Ana Mª.
Baquero Artigao, Fernando: 801.
Baquero Cano, María.
Baquero Gómez, Concepción: 726, 731.
Baquero Mochales, Margarita: 84.
Baquero-Artigao, Fernando: 820.
Barbarin Zorozábal, Beatriz: 43, 213.
Barbarín Zorozábal, Beatriz: 43, 213.
Barbeito Castiñeiras, Gema.
Barber Martínez de la Torre, Ignasi: 306, 778.
Barcelona Alfonso, Cristina: 88, 318, 357, 419, 644, 856.
Bárcena Fernández, Estibaliz: 403, 413.
Bárcena Fernández, Estíbaliz: 403, 413.
Bárcena Rousse, Nerea: 407, 409.
Barcia Ramírez, Ana: 523, 526.
Bardají Pascual, Carles: 456.
Bardallo Cruzado, Leonor: 487, P1076.
Barragán, Eva: 769.
Barrdallo Cruzado, Leonor: 348.
Barredo Valderrama, Estibaliz.

Barreñada Sanz, Yara: 35, 491.
Barrera Expósito, Jesús: 18, 89, 97.
Barret Nerín, Joan Pere: 87.
Barricarte Gurrea, Aurelio: 4.
Barrio Alonso, María Paz: P1156.
Barrio Castellanos, Raquel: 396, 399.
Barrio Gómez de Agüero, M. Isabel.
Barrio Gómez de Agüero, María Isabel: 709.
Barrio Torres, Josefa: 670, P1074.
Barrionuevo Porras, José Luis: 518, P1007.
Barrios López, Marta: 70.
Barrios Tascón, Ana: 180, P1157, P1160.
Barrios, Ana: 788.
Barros García, Patricia: 382, 468, 577, 660, 748, P988.
Bartoli, David: 780.
Bartolomé Comas, Rosa María: 640.
Bartolomé Porro, Juan Manuel: 176, P992.
Bas Suárez, Pilar: 228.
Basso, Laura.
Batalha Reis Almeida Santos, Sara: 564.
Batlle Caravaca, Xavier: 712.
Batllés Garrido, José Mª.
Bautista Mezquita, Beatriz: 63, P1154, P1161.
Bautista Rodríguez, Carles: 837.
Bayo, Ana: 113.
Bedoya Pérez, Rafael: 506, P1054.
Bedoya, Rafael.
Bejerano Hoyo, Estela: 256.
Belda Benesiu, Paula: 39, 172.
Beléndez Bieler, Cristina: 265, 673.
Bello Baez, Adán: P1092.
Belmonte Torras, Juan Antonio: 87.
Belo, Emília: 522.
Beltrán Álvarez, Pilar: 448.
Benavente Fernández, Isabel: 703.
Benedit Gómez, María: 592.
Benítez Carabante, Maribel: 348, P1076.
Benítez Feliponi, Ángela: 250, 252.
Benítez-Sillero, Juan de Dios: 134, 833.
Benito Bartolomé, Fernando: 180, 241.
Benito Bernal, Ana Isabel: P1128.
Benito Fernández, F. Javier: 403, 413.
Benito Fernández, Javier: 405, 407, 409, 416, 815.
Benito Fernández, Sergio: 781, P1027, P1038.
Benito Gutiérrez, Marta: P952.
Benito Pastor, Helvia: 343, 443, 823, P1087.Benjumea Moreno, Laura: 559.
Bento Bravo, Leoncio: 455.
Berbel Palau, Evelyn.
Berdascas Viruete, Julia Mª: 202, 850.
Bergadà Massó, Antoni: 481, 704.
Berlanga Charriel, Pablo: 763.
Berlanga Fernández, Sofía: 363.
Bermejo Altamar, Iván: P1103.
Bermejo Arnedo, Ignacio:
Bermejo López, Laura María: P1105.
Bermejo Martín, Jesús Francisco: 771.
Bermúdez Cortés, Mar: P1132.
Bermúdez de Castro López, Elena.
Bermúdez de la Vega, José Antonio: 395, 402.
Bermúdez, Jorge: 555.
Bernabeu Wittel, José: 295, P1001.
Bernacer Borja, Mercedes:
Bernal Cerrato, Susana: 395, 402.
Bernaola Iturbe, Enrique: 4, 81.
Berrade Zubiri, Sara: 572.
Berrocal Castañeda, Montserrat.
Berrueco Moreno, Rubén: 761.
Bertholt, Laura: 115.
Bertholt, María Laura: 194, 830.
Berzosa López, Raquel: 197.
Betancourt, Gledy: 822.
Bettencourt, Ana: P1025.
Bigas Conill, Lourdes: 456.
Bilbao Gassó, Laura: 105, 321.
Bizkarra Azurmendi, Irati: 411, 415.
Blanca García, José Antonio: 707, P969.
Blanco Bravo, Dorotea: 622.
Blanco Carnero, José Eliseo: 220.
Blanco Iglesias, Elena: 309.
Blanco Lago, Raquel: 848.
Blanco Martínez, Bárbara: 46.
Blanco Mateos, Gonzalo: 443, P1115.
Blanco Quirós, Alfredo: 770, 771.
Blanco Quirós, Ana: 288, 293, 450.
Blanco Rodríguez, Carolina: 180.
Blanco Rodríguez, Miriam: P983.
Blanco Soto, Paula: 524.
Blanes, Noemi: 140.
Blanquer Fagoaga, Laura:
Blasco Pérez-Aramendia, Mª Jesús: 787.
Blázquez Arrabal, Beatriz: 839.
Blázquez, Daniel: 820.
Blesa Sánchez, Emilio: 173, 244, 750.
Bocanegra López, María: 379, 603, P1039.
Bone Calvo, Javier: 111, 150.
Boné Calvo, Javier: 111, 150.
Bonillo Perales, Antionio: P1009.
Bonillo Perales, Antonio: 16, 23, 175, 190, 436, 452, 736, 814, P1107.
Borja Andueza, Laura: 28.
Borja Urbano, Guadalupe: P1080.
Boronat, Mercedes: 87.
Borràs Martínez, Ariadna: 561, 780.
Bosch Castells, Joaquim: 321.
Bosch Giménez, Vicente: 617, 62 8.
Bosch Marcet, Joaquim: 105, 321.
Bosch Muñoz, Jordi: 604.
Bosque Zabala, Alfredo: P1022.
Bote Mohedano, Julia: P1161.
Botifoll García, Eva: 681.
Botija Arcos, Gonzalo.
Botrán Prieto, Marta: 414.
Bou Monterde, Ricardo: 308.
Bou Torrent, Rosa: 561.
Bousoño García, Carlos: 117, 754, P997.
Bouzón Alejandro, Marta: 65, 207.
Bozicnik, Sasa: 408, 467, 747.
Božicnik, Sasa: 408, 467, 747.
Braga Fernández, Mª Socorro: 120.
Braviz Rodríguez, Lorena:
Bravo Mancheño, Beatriz: 710.
Bravo Mata, Manuel: 818.
Bravo Tabares, M. Rosario: 12.
Brea Lamas, Ángel B.: 617, 628.
Brea Prieto, Lidia: 8, 62, 110.
Bret Zurita, Montserrat: 709.
Brezmes Raposo, Marta:
Brines Solanes, Juan: 654.
Bringue Espuny, Xavier: 376.
Brissos, João: 586, 641.
Brito de Azevedo, Filomena: 657.
Brito, Maria João: 375, 585, 632, 637, 808.
Broto Cosculluela, Purificación: 14.
Broto Escapa, Mª Pilar: 355.
Broto Escapa, Pilar: 647.
Bueno Campaña, M. Mercedes: 325, 451, 776, 816.
Bueno Fernández, Alberto: 835.
Bueno Lozano, Gloria: 342, 427, 618, 822.
Bueno Martínez, Inés: 427, 428.
Bueno Pardo, Sara: 224, 582,1.
Bueno Sánchez, David: 36, 826.
Buesa, Javier: 799.
Buñuel Álvarez, José Cristóbal: 255, 264.
Burgaya Subirana, Silvia: 316, 681.
Burgaya Subirana, Sílvia: 316, 681.
Burguete Archel, Edurne: 212, P998, P1151.
Burrell Riu, Nuria: 363.
Busquets i Casso, Elisenda: 752.
Busto Cuiñas, María de las Mercedes: 790.
C. Santos, Elisabete: 749.
Caballero Mora, Francisco Javier: 480.
Caballero Pérez, Victoria: 123, 132, 165, 342, 485, 625, 627, 857, P1086.
Caballero Romera, José Antonio.
Cabanillas Platero, Mercedes.
Cabello Laureano, Rosa.
Cabezas Tapia, María Elena: 27, P1040.
Cabo Pérez, Mónica: 131.

Cabot Dalmau, Anna: 689, P1112.
Cabrejas Lalmolda, Ana María: 360, 580.
Cabrera Jiménez, Soledad: P982.
Cabrera López, Isabel: 294.
Cabrera Morente, Laura: P1088.
Cabrero Feliu, Leticia: P1106.
Cabria Fernández, Ana: P1159.
Cacharron Caramés, Teresa: 608, 664, P1127.
Cacharrón Caramés, Teresa: 608, 664, P1127.
Cadenas Benítez, Noelia Mª: 579.
Cadenas Cantarero, Noelia.
Cadevall Solé, Olga: 725.
Calatayud Moscoso del Prado, Blanca: 19.
Calatayud Sáez, Fernando Miguel: 19.
Calderón Acuña, Pamela: 558.
Calderón García, Ángel: 746.
Calderón Llopis, Belén: P954.
Calderón López, Gema: 227, 510, 527, 731, 733, 734, 739.
Calderón Rodríguez, Silvia: 189, 410, 432, 443, 823, P1060.
Calheiros Lobo, João: P965.
Calleja Aguayo, Elena: 621.
Calleja López, Santiago David.
Callejas Pozo, José Emilio: 353, 642, 653.
Calpena Campmany, Ana Cristina: 15.
Calviño Costas, M. Consuelo: 204.
Calvo Bonachera, María Dolores.
Calvo Martínez, Daniel: 114, 714.
Calvo Medina, Rocío: 606.
Calvo Penadés, Inmaculada: 301, 554, 566, P1146.
Calvo Rey, Cristina: 798.
Calvo Rigual, Fernando: 37.
Calvo Romero, María del Carmen: P1111.
Calvo Sáez, Ariane: 327, 772, 775.
Calvo, Cristina: 820.
Calzada Hernández, Joan: 556.
Camacho Díaz, Juan Antonio: 837.
Camacho Lovillo, M. Soledad: 295, 311, P1152.
Camacho Lovillo, María Soledad: 11.
Camacho Magriñán, Beatriz: 42, 216, 523, 526, 568, 832.
Camaño, Isabel: 9.
Camino López, Manuela: 176.
Campa Falcon, Nuria: 152, 369.
Campa Falcón, Nuria: 152, 369.
Campillo Campillo, Virginia: 70.
Campins Martí, Magda: 782.
Campo Barasoain, Andrea: P1098.
Campo Fernández, María Nathalie: 845.
Campo Fernández, Natali: 406.
Campo Fernández, Nathalie.
Campos Aguilera, Ana María.
Campos Andreu, Ángel: 412.
Campos Barros, Ángel: 576.
Campos Capelastegui, Lucia: P1048.
Campos Martínez, Ana Mª: 69, 313, 377, 476, 520, P1125.
Campos, Joana.
Campos, Teresa: 785, 796, P956.
Cancela Muñiz, Vanesa: 28, 582,2.
Cancho Candela, Ramón: 189, 830, P1087.
Cândido Vilarinho, António: 146.
Candón Moreno, Víctor Manuel: 26, 206.
Canduela Fernández, Carlos.
Canino Calderín, Elisa María: 228.
Cano España, José: P958.
Cano Fernández, Julia: 850.
Cano Garcinuño, Alfredo: 786, 793.
Cano Garrido, Alfredo: 96.
Cano Novillo, Indalecio: 670.
Canseco Caballé, Juan Antonio: P1104.
Cantarell Busqué, Francina: P970.
Cantero Rey, Raquel: 131.
Cantero Tejedor, Mª Teresa: 176, P992.
Cantón Moreno, Rafael: 257.
Cantón Segarra, Oscar: 752.
Cañadas Olmo, Victoria: 668, P959.
Cañadas Palazón, Sonia: 87.
Cañedo Villaroya, Elvira: 43, 213, P1099.
Cañete Díaz, Alfonso: P1157, P1160.
Cañete Estrada, Ramón: P977.
Cañizo Vázquez, Débora: 66, 663, 803.
Capapé Zache, Susana: 403, 413.
Capataz Ledesma, María: 516.
Capilla Ampudia, Jesús: P1066.
Caracseghi, Fabiola: 562.
Carbajosa Herrero, M. Teresa: P1068.
Carbajosa Herrero, M. Teresa: 341.
Carballeira González, Iria: 379, 603, P1039.
Carbonell Pérez, Jose María: 244.
Carbonero Celis, María José: 49, 676, P1081.
Carbonero Santaella, Ana: 589, 600, 773, P1030, P1081.
Cardelus, Sara: 780.
Cardona Barberán, Adelaida: P984, P1011.
Cardona González, Claudia Andrea: 251.
Carmona Martínez, Alfonso: 12.
Caro Aguilera, Pilar Mª: 317.
Carrasco Marina, Mª Llanos: P1100.
Carrasco Perona, Gema: 169.
Carrasco Zalvide, Manuel: P1015.
Carrascosa Lezcano, Antonio: 22, 400, 474, 640, P974.
Carrascosa Romero, Mª Carmen.
Carreira Figueiredo, Raquel: 102.
Carrera García, José Miguel.
Carrera Guemeur, Noela: 185.
Carreras Sáez, Inmaculada: 43, 213, P1099.
Carretero Bellón, Juan Manuel: 712.
Carretero Díaz, Valentín: 484.
Carrillo Álvarez, Ángel: 238.
Carrillo de Albornoz Gil, Margarita: 18, 89.
Carrillo de Albornoz, Margarita: 97.
Carrión Castellet, Francisco José: 348.
Carro Rodríguez, Miguel Ángel.
Carrusca, Catarina: 586.
Carvajal Lizano, Mª Isabel: 13.
Carvalheiro, Irina: 90, 95.
Carvalho, Susana: 289.
Casado Verrier, Esther: 77.
Casals Alsina, Isidre: 83.
Casani Martínez, Carmen: 12.
Casanovas Gordo, Josep M.: 812.
Casares Alonso, Irene: 96, 786, 793.
Casaseca de la Higera, Juan Pablo: 96.
Casellas Vidal, Joaquim: 624.
Casellas Vidal, M. Dolors: 624.
Caserío Carbonero, Sonia: P1060.
Casillas Díaz, Natalia: P1062.
Casquero Cossio, Alejandro: 210, 782.
Castañeda Heredia, Alicia: 107, 230, 738, P961, P1092, P1120, P1122.
Castaño Guerra, Elisabeth: 482.
Castaño Muñoz, Yolanda: 484, 577, P988.
Castellano Pérez, Jessica Lucia: 598.
Castellano Pérez, Jessica Lucía: 598.
Castellanos Alcarria, Antonio Jesús: 6, 667.
Castellar Reche, Mariangeles: 108.
Castellarnau Bertrán, Laura: P1071.
Castilla Catalán, Jesus: 4.
Castilla Crespi, Joaquín: 80.
Castillo Díaz, Luis: 353, 642, 653.
Castillo Gómez, Beatriz: 113.
Castillo Reguera, Yolanda: P1077.
Castillo Reguera, Yolanda Macarena.
Castillo Rodenas, Marta.
Castillo Serrano, Ana: 196, 238, 240, 246, 508, 719.
Castro Aguiar, Susana: 38, 52, 608.
Castro Castro, Pedro: 249, 423.
Castro García, Francisco José: 430.
Castro Gómez, Macarena: 294, 309, 633.
Castro Ortiz, Beatriz: 601, P957, P1146.
Castro Quiroga, Abdón: 148, 802, P1029, P1041, P1051.
Castro Rodríguez, Estefania: 145.
Castro Sáez, Maribillas: 54.
Castrodeza Sanz, Javier: 371, 384.

Castroviejo Gandarias, Ana: 572.
Catalá Puigbó, Margarida: 105, 321, 555.
Cazorla Calleja, M. Rosario: P1096.
Ceán Cabrera, Lourdes: 39, P991.
Ceballos Aragón, Jose María.
Ceballos Rodríguez, Isabel María: 599.
Cebolla Martí, Ausias: 119.
Cebrián Muiños, Carmen: P1154.
Cebrián Rubio, Rocío: 76, 782.
Cedena Romero, Mª del Pilar: P1014.
Cela Alvargonzalez, Jacobo: P976, P1021, P1147.
Cela Alvargonzález, Jacobo: P976, P1021, P1147.
Cela de Julián, M. Elena: 265, 678.
Celorio Duarte, Silvia.
Cenoz Gomis, Santiago: 358.
Centeno Soto, Gustavo: 751.
Cepillo Boluda, Antonio Javier: 196, 504, 508, 740, P985, P986.
Cercenado Mansilla, Emilia: 477.
Cerdá Berrocal, Julio: 183, 185.
Cerdeira Barreiro, Natalia: P983, P1023.
Cerqueira, Arnaldo: 177, 186.
Cerrudo Borges, Patricia: 738, P1093.
Cervantes Pardo, Antonio: 714.
Cervera Bravo, Áurea: 62.
Cervera Corbacho, Juan: 457.
César Díaz, Sergio: 712.
Chamizo Cuestas, Susana: P1136.
Chamorro Juárez, Rocío: 225.
Chapí Peña, Beatriz: 857.
Chaves Caro, Nuria: 659.
Checa Rodríguez, Raquel: P1100.
Chiné Segura, María: 152.
Chirveches Pérez, Emilia: 456.
Chueca Guindulain, María: 572.
Ciciliani, Selva: P1043.
Cid París, Ester: 253, 839, P1010.
Cid Xutgla, Inmaculada: 363.
Cilla Lizarraga, Amaia: 445, P1043.
Cilleruelo Ortega, María José: 98, P1028, P1147.
Cilleruelo Pascual, M. Luz: 751.
Cilveti Portillo, Robert: P963.
Ciruela, Pilar: 3, 817.
Claramunt Taberner, Débora: 308, P1101.
Clares Naveros, Beatriz: 15.
Claros Barrachina, Nuria: 448.
Claros Tornay, María Sheila: P1150.
Claver Durán, Manuel: P1109.
Clavero Chueca, Diana María: 346, P1155.
Clavijo Pendón, Agustín: 557, 691.
Clemente Garulo, Daniel: 294, 480.
Clemente León, María: 22, 400, P974.
Clerigué Arrieta, Nuria.
Climent Alcalá, Francisco José: 153, 783, P1051.
Climent Forner, Elisa: P991.
Clofent Vilaplana, Rosa: 355, 647.
Closa Monasterolo, Ricardo: 493.
Clotet Argemir, Gemma: 456.
Clots Figueras, Elba: 493.
Clots, Elba: P1046.
Cobas Pazos, María Julia: 219.
Cobas Selva, Milsa Josefa: P967.
Cobo Elorriaga, Pilar: 142, 242, 260, 265.
Cobo Elorriaga, Pilar Virginia: 85, 104, 719.
Cobo Elorriaga, Virginia Pilar: 678, 846.
Cobos Carrascosa, Elena: 16, 23, 452, 814, P1107.
Cobreros García, Patricia: 184, 288, 326, P951, P990, P1111.
Coca Pérez, Ana: 312, 723.
Coca Robinot, David.
Coderch Ciurans, Claudia: 33, P987.
Codina Grau, Gemma: 782.
Codina Sampera, Elena: 33, P987.
Codina, Gemma: 483.
Codoñer Franch, Pilar: 109, 193.
Coelho, Joana: 74.
Cogollos Agruña, Mª Rosario: 8, 200.
Colavita, María Claudia: P1034.
Colino Gil, Elena: 121.
Colino Gil, María Elena: 578.
Coll Sibina, M. Teresa: 555.
Coll Usandizaga, Francis: 87.
Coll Usandizaga, Francisco: 474, 640, 778, P974.
Coll, Francisco: 3, 306, 817.
Collado Hernández, Mª Pilar: 14.
Collado Hernández, Pilar: 346.
Collazo Álvarez, Alba María: 570, 825, 827.
Comesias González, María José: 32, 361, P1017.
Comesías González, María José: 32, 361, P1017.
Comesias González, María Josep
Comín Cabrera, Cristina: 7, 630.
Conceição Salgado, Maria: 672.
Concheiro Guisán, Ana: 131, 803, 827, P1072.
Conchello Monleón, Rocío: 360.
Conde Cuevas, Nuria: 68.
Conde García, Pilar Carmen: 354.
Conde Lorenzo, Noemi: 136, P1004, P1045, P1090.
Conde Redondo, Fernando: 491.
Conde, Marta: 564, 808.
Conejero Casares, Juan Andrés: 49.
Conejo Fernández, Antonio José: 420.
Congost Marín, Sofía: 580.
Contreras-Chova, Francisco: 424.
Corbalán Díaz, Ana: 557, 691.
Cordeiro Alcaine, Malaika: 620.
Cordón Martínez, Ana María: 370, 378.
Corell Almuzara, Alfredo: 155.
CoRISpe, Grupo de Trabajo: 5.
Cornejo Cáceres, Maritza: 648.
Coroleu Lletget, Wifredo: 727.
Corona Bellostas, Carolina: 183, 185.
Coronado Ferrer, Silvia: 683, P1144.
Corral Arboledas, Sonia: 105, 321.
Corral Merino, Roberto: 457, 569, 707, 722, P1037.
Corral Sánchez, Mª Dolores: 693, P1131.
Corral Sanchez, Maria Dolores: 166, 285, P1114, P1124.
Corral Sánchez, María Dolores: 166, 285, P1114, P1124.
Corrales Santos, Alba: 379, 603, P1039.
Correa Vela, Marta: 25, 227, 726, P1134, P1152.
Correas Gómez, Lorena: 18, 89, 97.
Correas Sánchez, Ana María: P985.
Correia, Conceição: P1006.
Correia, Marta: 641, 779.
Correia, Paula: 375, 585, 632.
Cortés Espejo, Rosalía: 201.
Cortés Osorio, Beatriz: 825.
Cortés Perez, Pere Joan: P1104.
Cortès Saladelafont, Elisenda: 479, 513.
Cortón Lamelas, Domingo:
Corzo Higueras, José Luis: 154.
Coserria Sánchez, Jose Félix: 702.
Costa Carvalheiro, Aida Irina: 92.
Costa Isidoro, Lara: 146, 215.
Costa Monteiro, Cláudia: 475.
Costa Rodrigues, Hugo:
Costa Romero, Marta: 347.
Costa, Dulce.
Costa, Lurdes.
Costa, María José: 167.
Costa, Mariana: P965, P1008.
Costa, Teresa.
Coteron Ochoa, Pedro.
Coto Cotallo, Daniel Gil.
Couce Pico, María Luz: P1067.
Couceiro Gianzo, José Antonio: 803, P960.
Couselo Sánchez, Jose Miguel: 65, 765, P1113.
Couselo Sánchez, José Miguel: 65, 765, P1113.
Couto, Cristiana: 785.
Couto, Sílvia: 489.
Coves Mojica, José David: P959.
Cozar Olmo, Juan Alonso: 688.
Crespo Eguilaz, Nerea.
Crespo Madrid, Nuria.
Crespo Mora, Cynthia.
Crespo Moreira, Paula: 589.
Crespo Valderrábano, Laura: 189.
Crespo, C.: P1070.
Criado Muriel, Carla: P1128, P1161.
Cristina Celeste, Faria.
Cristina Gomes, Ana.
Croche Santander, Borja: 314, P1042.
Crujeiras Martínez, Vanesa: 65, 239, 790, 852, P1067.
Cruz Guerrero, Gabriel.
Cruz Martínez, Ofelia: 765.
Cuadrado Caballero, María Carmen: 402.

Cuartero del Pozo, Isabel: P986.
Cubero-Millán, María Isabel: 20, 214, 221, 424, 854, P1061.
Cuenca Peiró, Victorio: 197.
Cuesta Herraiz, Laura: P984, P1011.
Cueto González, Anna María: 517.
Cuevas Cervera, José Luis: P1089.
Cujó López, Eva: 363.
Cunha e Couto, Cristiana: 796.
Cunha, Filipa Inês: 447.
Cunha, Florbela: 64, 586, 641, 779.
Cuquet, Jordi: 555.
Curros Novo, Carmen: 72, 521, 682.
Cutrín Prieto, Juan Manuel: P1049.
da Cuña Vicente, Rebeca: 133, 288, 293, 450, 491.
Dalmau Serra, Jaime: 735.
Dapena Archiles, Marta: P1036.
de Agustín Asensio, Juan Carlos: 453.
de Arriba Muñoz, Antonio: 580.
de Augusto Claudino, Inés: 801, P1085.
de Augusto Claudino, Inês: 801, P1085.
de Batlle Surroca, Jordi: 208.
de Blas Zapata, Ana: 257, 560, 609.
de Cabo López, Erik.
De Castro de Castro, Pedro: 41.
de Castro López, María José: P1049.
de Diego Almarza, Víctor: 557, 691.
de Diego García, Ernesto: 179.
de Dios Martín, Benito: 258.
de Heras Ibarra, Susana: P1074.
de José Gómez, Isabel: 801.
de José Gómez, María Isabel: 5, 7, 630, 783, 804.
de Juan Martín, Fernando: 372.
de la Calle, María: 630.
de la Cámara Moraño, Carmen: 168.
de la Casa Ventura, Yolanda: 801, P1085.
De la Cerda Ojeda, Francisco: 506, P1054.
de la Cruz Moreno, Jesús: 435, 502, 686, 688, 844, P1088.
de la Maya Retamar, Mª Dolores: 67.
De la Parte Cancho, María: 8, 62, 248.
de la Puente Arevalo, Ana: 826.
de la Rosa Roch, Belén: 629, 638.
de La Rubia Fernández, Luis Ramón: 75, 303.
de la Torre Espí, Mercedes: 480, 498, 836.
de la Torre Morales, Carmen Maria: 168, 623.
de la Torre Morales, Carmen María: 168, 623.
de la Torre Santos, Sara Isabel: 830.
de las Cuevas Teran, Isabel: 51.
de las Heras Ibarra, Susana: 171, P1066.
de Lucas Collantes, Carmen: 507, P1147.
De Lucas García, Nieves: 169.
de Lucio Delgado, Ana: 762, 768.
de Luna Navarro, Mónica: 139.
De Miguel Esteban, Elisa: 501, 597, P964.
De Mingo Alemany, Mª Carmen: 412, 829, 831.
De Nicolás Jiménez, JM.: 748.
de Nicolás Jiménez, Jorge Manuel.
de Paredes Cencilio, Carlos: 683, 730.
de Piero Belmonte, Alexia Juliana: P1106.
De Santiago Caro, Eloisa: 373.
De Santiago García-Caro, Eloísa: 209, 588.
De Suman, Onix: 482.
de Toro Codes, Marta: 844.
de Toro Lozano, Teresa: 11, 381.
Deiros, Lucía: 801.
del Alcazar Muñoz, Ricard: 513.
del Arco León, Laura: 411, 415, 665, P995.
del Blanco Gómez, Isabel: P1043.
Del Boz, Javier: P1016.
del Campo Moreno, Rosa: 257.
del Campo Muñoz, Tomás: 502, 688, 844.
del Cañizo López, Agustín: 183, 185.
Del Castillo Navío, Elena: 599.
del Castillo Rey, Manuel: 13.
del Moral Espinosa, Irma Esther: 106.
del Moral Romero, Emilio: 525.
Del Olmo de la Lama, Mª Rosario: 110.
del Pozo Menéndez, Beatriz: 200, 774.
del Rey Hurtado de Mendoza, Beatriz.
del Río Camacho, Genoveva: P1079.
del Río Diéguez, María: 145.
del Río Martínez, Patricia: 442, 665, P981, P995.
del Valle Pérez, Rut: 84.
del Villar Guerra, Pablo: P1060, P1115.
Delgado Carballar, Violeta: P979.
Delgado Cardoso, Manuela: 599.
Delgado Fuentes, Elena: 708.
Delgado Iribaren, Alberto: 816.
Delgado Jiménez, Miguel Angel: 290, 313, 377, 518, 520, 635.
Delgado Jiménez, Miguel Ángel: 290, 313, 377, 518, 520, 635.
Delgado Pecellín, Isabel: 256, 261, P1077.
Delgado Pérez, Maider: 659.
Delgado Sansonetti, Lissette:
Delgado, Ignacio: 483.
Delgado, Rafael: 7.
Delgado, Yanni P: 132.
Deulofeu Giralt, Judit: 479.
Diañez Vega, Gloria: 703.
Dias, Catarina:
Dias, Licínia: 447.
Díaz Blanco, Manuel.
Díaz Carrasco, Jesús: 211, 219, 304, 471.
Díaz Colom, Mª Cruz: 574, 584, 587, 737.
Díaz Flores, Isabel: 261, 506, 702.
Díaz García, Rosa: 73.
Díaz González, Raquel: 73.
Díaz Huertas, Jose Antonio: 130, 138, 140.
Díaz Huertas, José Antonio: 130, 138, 140.
Díaz López, Itziar: 327, 772.
Díaz Martín, Juan José: 120.
Díaz Marugán, Victoria.
Díaz Marugán, Victoria María: 470.
Díaz Moreno, Eloísa: P1126.
Díaz Moro, Ana.
Díaz Parra, Sandra: 583.
Díaz Torrado, M. Nieves: P1015.
Díaz Vico, Ana: P1091.
Díaz-Aldagalán González, Raquel.
Díez Bayona, Victoria: 572, 593, 720, P998.
Díez López, Ignacio: 24.
Díez Martín, Rosario: 689, P1112.
Díez Recines, Ana Lucía: 408.
Díez-Delgado Rubio, Javier: 175, 452.
Díez, Jesús: 820.
Domingo Comeche, Laura: 171, 670, P1074.
Domínguez Bernal, Eva: 229, 701, 723.
Domínguez Cajal, Mercedes: 429.
Domínguez Carral, Jana: 51, 75, 179, 715.
Domínguez Coello, Antonio: P1129.
Domínguez Coronel, María Teresa: 718, P969.
Domínguez Coronell, María Teresa.
Domínguez Garrido, Nieves.
Domínguez Gutiérrez de Ceballos, Rosa M.: 579.
Domínguez Manzano, Paula: 284, 287, P1154.
Domínguez Martín, Enma: 397.
Domínguez Ortega, Gloria: 43.
Domínguez Pérez, Antonio José: 773, P1018, P1030.
Domínguez Pinilla, Nerea:
Domínguez Ramírez, Silvia: 578, 690.
Domínguez, Ángela: 3, 817.
Donado Palencia, Paloma: 86, 677.
Dorao Martínez-Romillo, Paloma.
Dorca Vila, Judit: 316, 681.
Dot Suárez, Immaculada: 456.
Downey Carmona, Francisco Javier: 741.
Doyle Sánchez, María: 504, 508.
Duat Rodríguez, Anna: 45.
Dueñas Morales, Joaquín: P1024.
Dulce Lafuente, Eva: 821.
Dulce Lafuente, Eva Mª: 343, 432, P971.
Dulce Lafuente, Eva María: 410.
Duque Fernández, Mª del Rosario: P1093.

Duque Sánchez, Cristina: 31, 506, 702, 733, 734, P1001, P1056, P1075.
Durà Mata, María José: 513.
Durá Travé, Teodoro: P1005.
Durán Duque, Emma: 626.
Durán Urdániz, Gabriel: P1159.
Durán-Ballén Gómez, Marta: 626.
Ebrí Martínez, José Ricardo: 17.
Ebri Torne, Bernardo: 17.
Ebrí Verde, Inmaculada: 17.
Echavarri Olavarría, Fernando: 325, 776.
Echebarría Barona, Aizpea: 357, 644, 762, 768.
Echenique Lara, Dafne: 557.
Echeverría Lecuona, Juncal: P1064.
Écija Peiró, José Luis: 494.
Eirís Puñal, Jesús: 852.
Eiros Bouza, José María: 350, 365, 371, 384.
Eizaguirre Arocena, Javier: 659.
Eizmendi Bereciartua, Miren: 28, 659, P1064.
El Kassab, *.
El Kassab, Houssein.
Elías Villanueva, Esther: P1155.
Elías Villanueva, Mª Esther: 346.
Elisabete, Santos: P1095.
Elorz Lambarri, J. Javier: 262, 328, P1083.
Elorz Lambarri, Javier: 319.
Emilov Velev, Kaloyan: P1021.
Encinas Hernández, José Luis.
Ene, Raluca: P1069, P1070.
Enes Romero, Patricia: 399.
Eril Rius, María: 647.
Escabias Merinero, Carmen Rocío: 25, 222, P1134.
Escajadillo Vargas, Kelly: 629, 805.
Escanciano Moggia, Marcela: 729.
Escartín Madurga, Laura: 132, 174, 346, P1155.
Escobar Izquierdo, Ana Belén: 219.
Escobosa Sánchez, Olga: 583, 764, P1110, P1118, P1123.
Escolà Llop, María: 626.
Escolano Margarit, María Victoria: 243.
Escolano Serrano, Silvia: 308, P1101.
Escorihuela Esteban, Ricardo: P1023.
Escosa García, Luis: 7, 630, 783.
Escribà Bori, Silvia: P1024.
Escribano Gómez, Lucía: 292, 441, 444.
Escribano Montañer, Amparo: 654.
Escribano Subías, Joaquín: 493.
Escribano, Joaquín: P1046.
Escudero Villaplana, Vicente: 849.
Escudero Cantó, Mª Carmen: P986.
España, Laura: P1016.
Español Roca, Nagore: P963.
Esparza Estaun, Joaquín: 437, 593.
Esparza Paz, Patricia: P1159.
Esparza Sánchez, M. Ana: 724.
Espiau Guarner, María: 5.
Espiau, María: 483, 639.
Espin Gálvez, José: 175, P1009.
Espín Gálvez, José: 175, P1009.
Espín Jaime, Beatriz: 674.
Espín López, Juana María: 706.
Espino Aguilar, Rafael: 568, 832.
Estaire Gómez, María Pilar: 195.
Estanqueiro, Paula Alexandra: 298, 447.
Estañ Capell, Francisco Javier: 730.
Esteban Marfil, María Victoria.
Esteban Oliva, Dolors: 727.
Esteban Zurrón, Ildefonso: P1035, P1153.
Estella Aguado, Jesús M.: 761.
Esteva Afonso, Cristina: 3, 817.
Estévez Amores, Mª José: 258.
Estévez Prado, Rodolfo:
Estripeaut, Dora: 482.
Etayo Etayo, Verónica: 122, 658, 675, P998.
Eugénia Mota, Paula: P1142.
Expósito Alonso, Lorena: 63, 241, 287, P1068, P1128.
Expósito De Mena, Haydeé: 345, P1154.
Expósito Ruiz, Manuela: 353, 653.
F Oliveira, Joana: 375.
Fàbrega Sabaté, Jordi: 13, P1071.
Falcón Neyra, Dolores: 295, 311, 314.
Falcon Rodríguez, María: 228.
Farela Neves, João: P1044.
Faria, Cristina: P1095.
Farrando Sopeña, María del Carmen: P1136, P1139.
Farreny Sastre, Eva: 316.
Fátima Santos, Marlene: P1142.
Faus Pérez, Alba: 112, 797.
Febrer Bosch, M. Isabel: 144.
Felgueroso Juliana, Blanca: 38, 608.
Felipe García, Remedios: 169.
Feliu Rovira, Albert: P1046.
Fenández Montes, Reyes: 582,1.
Fernandes Faria, Cristina: 749.
Fernandes, Alexandre: 785, 796.
Fernández Agirregoitia, Jone: 310, 315.
Fernández Alonso, José Elviro: 115.
Fernández Álvarez, Dorotea: 63, 287, P1154.
Fernández Antuña, Lusmey: 712.
Fernández Arribas, José Luis: 406.
Fernández Busamra, Eduardo Marcelo: 729.
Fernández Caamaño, Beatriz: 783.
Fernández Calatayud, Alejandro: P1002.
Fernández Camblor, Carlota: 783.
Fernández Carbonero, Marina:
Fernández Carrión, Francisco: 241.
Fernández Cebrián, Santiago: P1004.
Fernández Cebrián, Santiago Andrés: P1090.
Fernández Colomer, Belén: 347.
Fernández Cuenca, Felipe: 773.
Fernández Cuesta, Marian: 44.
Fernández de Castillo Ascanio, Mónica: P1092.
Fernández de la Ballina, Andrea: P999, P1024.
Fernández de la Cruz, Ofelia: 382, 468, 484, 577, 660, 748, P988.
Fernández de Misa Cabrera, Ricardo: 514.
Fernández de Sevilla Estrach, Mariona: 3, 777, 817.
Fernández Deschamps, Paula: P983, P1031.
Fernández Díaz, María: 592.
Fernández Domínguez, Bárbara: 683, 730.
Fernández Ferri, María: 109, 112, 193, 488, 797.
Fernández Flores, Ángel: P1050.
Fernández García-Abril, Carmen: P951, P952.
Fernández García, Aida: P1048.
Fernández García, Cristina: 601, 735, P957, P1146.
Fernández García, José Carlos: 18, 89, 97.
Fernández García, Miguel Ángel: 38.
Fernández Gómez, Cristina: 626.
Fernández González, Porfirio: P997.
Fernández Gutiérrez, Fernando: P977.
Fernández Hernández, Santiago: 472.
Fernández Iglesia, Vanessa: 78, 178, 181, 486, 692, 842, P953, P1108, P1119.
Fernández Iglesias, José Luis: 300, 320, 505, 590, P1020.
Fernández Jiménez, Inmaculada: 179.
Fernández Lafever, Sarah Nicole: 135, 238, 240, 242, 246, 414, 567, 678.
Fernández López, Patricia: 314.
Fernández López, Tania: 104, 242, 249, 260, 344, 440, 619.
Fernández Lorenzo, J. Ramón: 66, 73, 131, 663, 825, 827, P1072.
Fernández Martínez, Delia: 115.
Fernández Martínez, Mª del Mar.
Fernández Martínez, María del Mar: 175, 190, 452, 736, P1009.
Fernández Mateo, Miriam: 33, P987.
Fernández Menéndez, José Manuel: 199.
Fernández Montes, Reyes: 224.
Fernández Morano, Teresa:
Fernández Navarro, José Mª: 292, 441, 763.
Fernández Pérez, Mª Leticia:
Fernández Pérez, María Leticia: 78, 181, 842.
Fernández Ramos, Dorotea: 284.
Fernández Rey, Alba: 72, 500, 818.
Fernández Rodríguez, Encarnación: 11, 381.

Fernández Romero, Verónica: 807.
Fernández Ruano, Miguel: 414.
Fernández Rumi, Juan Rafael: 16.
Fernández Sarabia, Javier: 439.
Fernández Seara, Mª José: P1067.
Fernández Silveira, Laura: 301, 554, 566, P1146.
Fernández Soria, María Teresa: 451, P989.
Fernández Suárez, Natalia: 38, 47.
Fernández Termes, Helena: 704.
Fernández Trisac, José Luis:
Fernández Valades, Ricardo: 458.
Fernández Valle, Bárbara: 86, 661, 677, P1094.
Fernández-Cantalejo, Jose: P1079.
Fernández-Delgado Cerdá, Rafael: 683.
Fernández-Jiménez, Manuel: 799.
Fernández-Marcote Martínez, Belén: 498, 836.
Fernández-Morano, Teresa: P1016.
Fernández-Puentes, Verónica: 495, 509.
Fernández-Reinares, José Luis: 241.
Fernández-Teijeiro Álvarez, Ana: 68, 676, 679.
Fernández, Marta: 78, 842.
Fernández, Ramón.
Fernández, Raquel: 426, 431.
Ferrández Berenguer, M. Jesús: 172.
Ferrández González, Mónica: 668, P959.
Ferrando Monleón, Susana: 308.
Ferrando Mora, Martín: 668.
Ferrari Cortes, Araceli: 218, 226, 741.
Ferrari Cortés, Araceli: 218, 226, 741.
Ferraz, Claudia: 167.
Ferreira Pérez, Fernando: 227.
Ferreira Rios, Helena: 838.
Ferrer Barba, Ángela.
Ferrer Castillo, Mª Teresa.
Ferrer Castillo, María Teresa: 711, P1059.
Ferrer Castillo, Mayte: 499, P1015.
Ferrer Lorente, Begoña: 601.
Ferrer Sapena, Antonia: P1144.
Ferrer Vázquez, Mario: 380, 724.
Ferreras Antolín, Laura: 634, P1068.
Ferrero de la Mano, Luis Javier: 178.
Ferres Ramis, Laia: P999.
Ferrés Serrat, Francesc: 305.
Fialho, Madalena: 74.
Fidalgo Álvarez, Indalecio: 652, P1050.
Fidalgo Marrón, Laura: 253.
Figueiredo, Cecília: 94.
Figueras, Concepció: 639.
Figueres Villaró, David: 188.
Figuerola Mulet, Joan: 296, 305, 565, P999, P1024.
Fijo López-Viota, M. Julia: 506.
Fijo, Julia.
Filgueira Pose, Ana: 725.
Fineza, Isabel: P1095.
Fineza, Isabel María:
Finkelstein, Bettina: 651.
Fita, Ana María.
Fitas, Ana Laura: 64.
Flor de Lima, Filipa: 785.
Flores Antón, Beatriz: 171.
Flores González, J. Carlos: 237, 707, 716, 718, 722, P1037.
Flores González, Miguel: 188.
Flores Luengos, Elena: 188.
Flores Pérez, Patricia: 498, 633, 836.
Flores Rodríguez, Cristina: 75.
Flores, María: 9.
Foguet Vidal, Antoni:
Fontalba Romero, Ana: 515.
Fontanet García, Pilar: P1136, P1139.
Forniés Arnau, María José: P1012, P1109.
Fort, Natalia: P994.
Fortún, Jesús: 629, 805.
Fortunato, Fabiana: 90, 92, 95.
Fortuny Guasch, Claudia: 5.
Fournier Carrera, María: 582, P975.
Fraga Bilbao, Fátima.
França Santos, Jorge Miguel: P1142.
Franco Álvarez, Isidro: 106.
Freijo Martín, Mª Concepción.
Freire Domínguez, Francisco Javier.
Freitas Oliveira, Sara: 146, 215.
Fuente Blanco, Laura: 368.
Fuentes Gómez, Laura: 113.
Fuentes Hernández, Silvia: 54, 220, 667.
Fuentes Morales, Fructuoso: 358.
Fuentes Socorro, Carolina: 441, 444, 763.
Fuentes Velazco, Yolanda: 106.
Fuerte Segura, Mª Asunción: P1012, P1109.
Fuertes Fernández-Espinar, Jorge: 14.
Fuertes Moure, Ángeles: 72, 521, 818, P1121.
Fuster Soler, José Luis: 769.
Gabau Vila, Elisabeth: 511.
Gaboli, Mirella: 241.
Gadea Borguñó, Gloria: 812.
Gairí Burgués, M. Alba: 369.
Gairí Burgués, María Alba: 152, 604.
Galán del Río, Pilar: 636.
Galán Gómez, Enrique: 67, 244, 516.
Galán Mercado, María:
Galarón García, Paloma: 265, 678.
Galbe Sánchez-Ventura, José: 360.
Galcerán Jove, Lluis: 316.
Galdos Tanguis, Hernando: 651.
Galé Ansó, Inés: 14, 123, 372, 429, 485, 602, 605, 618, 625, 627, P1086.
Galera Martínez, Rafael: 190, P1107.
Galera Miñarro, Ana M.: 769.
Galera Moreno, Luis Fernando: 24.
Galicia Poblet, Gonzalo: 253.
Gallego Cobos, Nieves: 840.
Gallego Fernández-Pacheco, José Gregorio: 19.
Gallego Herrero, M. Carmen: P962.
Gallinas Victoriano, Fidel.
Galmes Sureda, Juan: 305.
Galván Robles, José Ricardo: 179.
Gálvez Aguilar, Inmaculada: 42, 216, 523, 832.
Gálvez Aguilar, María Inmaculada: 526, 568, 700.
Gálvez García, Carlos: P961, P1092.
Gamarra Samanez, Mario: 243.
Gamaza Chulian, Sergio: P1089.
Gambra Arzoz, Marta: 43, 213, P1099.
Gangoiti Goikoetxea, Iker: 815.
Ganhão Fitas, Ana Laura: 586.
Garagorri Otero, Jesús Mª: 117, 427.
Garcés Bordegé, Rosa:
Garcés Bordegé, Rosa Mª: 604, 855.
Garces Gómez, Raquel: 421.
Garcés Sánchez, María: 12.
García Aldana, David: 68, 676, 679.
García Álvarez, Francisco José: 347.
García Angleu, Francisco: 702.
García Arroyo, Laura: 211.
García Arufe, Dayana: 73, 131, P1072.
García Ascaso, Marta Taida: 448, P1021, P1028, P1147.
García Bermejo García, Clara: P1040.
García Bernal, Marta: 449, P1130.
García Betancort, Gotelinda: 223.
García Blanco, Lorena: 656, 847, P973.
García Blanco, Luis Miguel: 24, 259, 327, 772, 775, P1022, P1082.
García Blázquez, Lucía: 34, 229, 701.
García Borau, María José: P1069.
García Burriel, J. Ignacio: 663.
García Cabrero, Milagros: 299.
García Casas, Paula: 312, P976.
García Castro, Mª Antonia: P992.
García Cenoz, Manuel: 4.
García Cuesta, Pedro Javier: 382, 484, 577, P988.
García Cuscó, Mireia: 469, 481.
García de Diego, Irene: 802, P1029, P1041, P1051.
García de Frías, Enrique: P1103.
García de la Fuente, Celia: 79.
García de la Ribera, María Cristina: 350.
García de Miguel, María Jesús: 783, 801.
García de Ribera, Cristina: 365, P1156.
García de Ribera, Mª Cristina: 356.

García Domínguez, Manuel A.: 67.
García Escobar, Iciar: 23.
García Escobar, Itzíar: P1107.
García Fernández de Villalta, Marta: 148.
García Fernández, Manuel Emilio: P1039.
García Figueruelo, Ana: 240.
García García, Elisa: 50, 199, 218, 226, 510, 512, 728, P1003, P1063.
García García, Emilio: 25, P1107.
García García, Juan José: 3, 10, 777, 813, 817, 819, 837.
García García, Lorena.
García García, M. Dolores: 789.
García García, Mª Jesús: 484.
García Garro, J. Eloisa: 714.
García Goikoetxea, M. Isabel: 582,2.
García González, Silvia: 407, 815.
García González, Verónica: 196, 504, 508, P985, P986.
García Gutiérrez, Mª Pilar: 35, 155.
García Hidalgo, Laura: 596, P1110, P1118, P1123.
García Higuera, Leticia: 79, 179.
García Hortelano, Milagros: 84.
García Iglesias, Francisco: 201, 243, 302, 784, P1135.
García Íñigo, Paloma.
García Íñiguez, Juan Pablo.
García Jiménez, Concepción: 822.
García Jiménez, Elena: 435, 502, 686.
García Jiménez, Inmaculada: 429.
García Lara, Gracia María: 302, 784, P1135.
García Leal, Roberto: 71.
García López, Mercedes: 358.
García Magán, Carlos: 72, 818.
García Mancebo, María Lucía: P1132.
Garcia Martí, Jordi: 152.
García Martí, Jordi: 152.
García Martín, Francisco Jesús: 206, 378, 583, P1150.
García Martín, Manuel: 753, P982.
García Martínez, Elena: 499.
García Martínez, Juan Antonio: 12.
García Martínez, María del Remedio: 231.
García Martínez, Maria Remedios: 490.
García Martínez, Silvia: 143.
García Mascaraque Romero de Ávila, Rosa: 169.
García Mata, Serafín: 720.
García Matas, Gerardo: 676.
García Mazarío, Mª Jesús: 839, P1010.
García Mialdea, Olga: 196.
García Miguel, María Jesús.
García Moreno, Jorge: 659.
García Nieto, Víctor: 107.
García Nieto, Víctor Manuel: 843.
García Norniella, Mª Luz Begoña: 50.
García Obregón, Susana: 765.
García Ortega, Rosa.
García Ortega, Rosa María.
García Palomeque, Jesús Carlos.
García Peñas, Juan José: 45.
García Pérez, Jesús: 130, 138, 140.
García Pérez, M. Asunción: 40.
García Pérez, Nelida.
García Peris, Mª Mónica: 37.
García Pose, Araceli: 788, P1157, P1160.
García Puga, José Manuel: 353, 642, 653, P1135.
García Puig, Roger: 591.
García Ramírez, Marta: 497, 835, P1053.
García Reymundo, Mercedes: 824, 828.
García Ribes, Ainhoa: 53, 419, 422, 856.
García Roca, Carles: 80, 725.
Garcia Rodrigues, Marisa: 672, 749.
García Rodríguez, Lourdes: 689, P1112.
García Rodríguez, M. Esther: 218, 226, 510, 512, 527, 728, 739, 741, P1003, P1063.
García Rodríguez, Victoria Eugenia: 446.
García Romero, Juan Carlos.
García Romero, Mar: P954.
García Ron, A.: 650.
García Ron, Adrián.
García Saavedra, Silvia: 454.
García San Prudencio, Myriam: 43, 213, P1099.
García Sánchez, Ana María: 211.
García Sánchez, Nuria: 360.
García Sánchez, Rubén: 241, 341, P1068.
García Santos, Yurena: 121, 747.
García Saseta, Patricia: 35, 184, 326, 576, P990.
García Serra, Joaquín: P991.
García Soblechero, Eduardo: P1059.
García Soldevila, Nuria.
García Soler, Patricia: 367, 420, P958.
García Suquía, Marta: 284, P1128.
García Valle, Eva: 303, 715, P1027, P1038.
García Vena, Enrique: P1088.
García Vicent, Consuelo: 170.
García Victori, Elena: 46, 198, 227.
García Villaescusa, Lourdes.
García Zarzuela, María: P1042.
García-Ballesteros Navas, Ana Esther: 200.
García-Bermejo García, Clara: P1014.
García-Casillas Sánchez, María Antonia: 77, 183, 185.
García-Cuenllas Alvarez, Luisa: 524.
García-Guereta Silva, Luis: 709.
García-Herrera Taillefer, Pascual: P1150.
García-Miguel García-Rosado, Purificación: 285, 693, P1114.
García-Miñaur, Sixto: 620.
García-Muñoz Rodrigo, Fermín: 408.
García-Patos, Vicente: 558.
García-Plata González, Carmen: 666.
García-Sicilia, José: 358.
García-Teresa García, Elisa: 296.
García-Vao Bel, Carlos: P1014, P1040.
García, María José: P1070.
García, Silvia: 630.
García, Verónica: P1036.
Garde Garde, Jesús M.: 113.
Garin Montañez, Marta: 217, P1016.
Garisoain Lerendegui, José Ramón: 100.
Garmendia Leiza, José Ramón: 96, 133, 324, 786, 793.
Garralda Torres, Irene.
Garraus Oneca, Moira: 366, 563.
Garrido Colino, Carmen: 265, 841.
Garrido Conde, Beatriz: 104, 135, 242, 249, 260, 473, 619, 622, 678, 721.
Garrido Espinoza, Pilar: 82.
Garrido García, Estíbalitz: 78, 178, 181, 692, 842, P953, P1108, P1119.
Garrido Morales, Francisca: P1034.
Garrido Ocaña, Ana Isabel: P1059.
Garrido Pedraz, José María: 345.
Garrido Perez, Jose Ignacio: 623.
Garrido Torrecillas, Francisco Javier: 353, 642, 653.
Garrido-Lestache, María Elvira:
Gárriz Luis, Maite: 428, P966.
Garrote Llanos, M. Isabel: 595, P1083.
Garrote Molpeceres, Rebeca: 576, P990.
Garrote Molpereces, Rebeca: 184, 450.
Gartzia Bengoetxea, Aiora: 299.
Garzo Fernández, M. Caridad: 423.
Garzón Cabrera, Mª Isabel: 814.
Garzón Gómez, Mónica.
Garzón Guiteria, María Teresa: 345.
Garzón Lorenzo, Lucía: 829, 831.
Gascón Casaredi, Isabel: 355, 647.
Gasós Rubio, Asunción.
Gastaldo Simeón, Elena: P1101.
Gautreaux Minaya, Sandra: 48, P953, P1148.
Gavilán Martín, César: 557, 691.
Gázquez Serrano, Isabel: 168, 623.
Gaztañaga Expósito, Ramón M.: 559.
Gembero Esarte, Eva.
Genaró Jornet, Pere: P984.
Genís García, Mª Carmen: P1104.
Gil Antón, Javier: P955.
Gil Cabañas, Arantxa: 148.
Gil Calvo, Marta: 500.
Gil García, Santiago: 448.
Gil González, Juan M: 133.
Gil Hernández, Ángel: 467.
Gil Juan, Manuel: 324.

Gil Luna, Emilio: 359, 655, P1133.
Gil Ortega, David: 667.
Gil Pons, Esther.
Gil Saenz, Francisco Jose: 4, 122, P1026.
Gil Saénz, Francisco José: 4, 122, P1026.
Gil Sáenz, Francisco José: 4, 122, P1026.
Gil Zamorano, Berta Maria: 308, P1101.
Gil Zamorano, Berta María: 308, P1101.
Gil-Campos, Mercedes: 134, 398, 833.
Gil-Ruiz Gil-Esparza, Maite Augusta: 524.
Gil, Berta: P1101.
Gil, J.: 676.
Gila Medina, Ana María.
Giménez Abadia, Marcos Antonio: 667.
Giménez Sánchez, Francisco: 814.
Gimeno Ballester, Juan B.: P1159.
Giner Aguiló, Carme: P968.
Ginovart, Gemma: P1069, P1070.
Giralt Muiña, Juan: 394.
Giralt Muiña, Patricio: 394, 401.
Girón Fernández-Crehuet, Francisco: 30, 497, 573.
Gispert-Saüch Puigdevall, Montserrat: 208.
Goberna Burguera, Fernando:
Gomes Ferreira, Clara: 838.
Gómez Alcaraz, Luis Emilio: P1132.
Gómez Andrés, David: 247.
Gómez Barrena, Enrique: 247.
Gómez Bustos, Mª Dolores: 216.
Gómez Cámara, Oihana: 111, 132, 342, 372, 429, 485, 602, 605, 618, 625, 627, 822, 851, P1086.
Gómez Cortes, Borja: 405, 407, 409, 815.
Gómez Cortés, Borja: 405, 407, 409, 815.
Gómez Farpón, Ángela: 182, 459, P950.
Gómez Fernández, Jacinto: P957.
Gómez Fernández, Rafael.
Gómez García de la Banda, Marta.
Gómez García, Raquel: 804.
Gómez Gila, Ana Lucía: 31, 575, 579.
Gómez Gosálvez, Francisco: 141.
Gómez Llorente, José Luis: 23.
Gómez Martín, Felipe: 29, 36, 826.
Gómez Pastrana Durán, David: 584.
Gómez Rodríguez, Cristina: 503, 734, P1054, P1056.
Gómez Rodríguez, Verónica: 738, P1093.
Gómez Sáez, Fernando: P1043.
Gómez Santos, Carmen: 480.
Gómez Santos, Elisabeth: 650, 711, P979, P1059.
Gómez Sirvent, Jorge: P1120.
Gómez Zamora, Ana: 153, 783.
Gómez-Guzmán, Elena: 245.
Gómez-Pastrana, David: 587.
Gonçalves Barbosa, Rosa: P1047.
Gonçalves, Patrícia: 74.
Gonçalves, Pierre: 177, 186, 289.
Gondra Sangroniz, Leire: P1064.
Gondra Sangroñiz, Leire: 28.
González Cortés, Mª Victoria:
González Álvarez, Carmen María: 599, 705, 824, 828.
González Ayala, Silvia: 205.
González Balenciaga, María: 416.
González Barrios, Desiré: 446.
González Bodeguero, Mª Paz: P968.
González Bravo, M. Nieves: 439, P1065.
González Calvete, Laura: 72.
González Campo, Candelaria: P1065.
González Carretero, Paloma: 230, 738.
González Carvajal, Isabel: 258.
González Casado, Isabel: 29, 36, 826.
González Castillo, Mª de los Llanos: 504, 508.
González Cerrato, Silvia: 843, P1129.
González Colmenero, Eva: 73.
González Cortés, Mª Victoria: P1052.
González Cortés, María Victoria: 380, 724.
González Cortés, Rafael: 246.
González Cruz, Macarena: 68, 446, 679, 767, P1065.
González de Buitrago Amigo, Jesús: 577, 660, 748.
González de Dios, Javier: P1144.
González Díaz, Carlos:
González Figueredo, Modesta: 13, P1071.
González Gallardo, Marta: 801, P1085.
González García, Beatriz: 821, 845.
González García, Gonzalo: P944.
González García, Hermenegildo: 288, 293, 450.
González García, Mª Beatriz: 432, P971.
González García, Montserrat: P1120, P1122, P1129.
González García, Verónica.
González Gómez, José Manuel.
González González, Candelaria: P1092.
González González, Carolina: 582, P975, P1111.
González González, José: 395, 402.
González González, Silvia: 136, 454, P1004.
González Granado, Luis Ignacio.
González Granda, Damiana: 799.
González Hachero, José: P1018, P1081.
Gonzalez Hermosa, Andrés: 262.
González Herrada, Carlos: P1029.
González Ildefonso, Patricia: 345.
González Jiménez, David: 117.
González Jimeno, Alicia: 471.
González La Cruz, Saidy: 822.
González Lestón, Domingo: 825, 827.
González López, Mª Teresa: 454, P1004.
González López, Noelia A.: 363.
González Luis, Gema.
González Martín, Leticia: 432, 821, 845, P1087.
González Martínez, Antonio Javier: 314.
González Martínez, Berta: P1114, P1124, P1131.
González Martínez, Felipe: 77, 85, 135, 142, 254, 477.
González Martínez, Lorena: P1102.
González Menchén, Crisitina.
González Menchén, Cristina: 507, P1028.
González Oliva, Eva: P1012.
González Olmos, Mireia: 655, P1133.
González Pacheco, Noelia: 104, 191, 242, 249, 260, 473, 619, 721, 841, 849.
González Piñeiro, Yolanda: 204, 300, 320, 505, 852, P1020.
González Prieto, Almudena: 345.
Gonzalez Reinaldo, Elena: 217.
González Reinaldo, Elena: 217.
González Ripol, Manuel.
González Rivera, Iria.
González Rodríguez, Liliana Guadalupe: P1105, P1106.
González Rodríguez, Lorena: 454, P1045, P1090.
González Salas, Elvira: 241, P1068.
González Sánchez, María: 224, 347.
González Sánchez, María Isabel: 135, 142, 191, 477.
González Sánchez, Raquel: 285, 693, P1114.
González Santana, Daniel: 121, 747.
González Temprano, Nerea: 572.
González Toro, Mª Cristina: 141.
González Torroglosa, María de la Cruz: 115, 176, 194, 830, P992.
González Valencia, Juan Pedro: 256, 261.
González-Carrascosa Ballesteros, Mateo.
González-Granado, Luis Ignacio: 9, 631.
González-Lamuño Leguina, Domingo: 515.
González-Meneses López, Antonio: 426, 431.
González-Mesones Galán, Belén: 685.
González-Tomé, María Isabel: 9.
Goñi Yarnoz, Amaia: P955.
Gorina Ysern, Nuria: 83.
Gorostiaga, Álvaro: P946.
Gortazar Arias, M. Pilar: 45, 685.
Gouveia, Catarina: 564, 637, 808.
Gracia Antequera, Miguel: 112.

Gracia Bouthelier, Ricardo: 29, 34, 36, 826.
Gracia Manzano, Salvador: 108.
Gracia Torralba, Lorena: 123, 132, 342, 433, 485, 625, 627, 822, 851, 857, P1086.
Granados Alonso, María del Sol: P980.
Granados Prieto, Maria Jose: 323, 329, 354, P1007, P1125.
Granados Prieto, María José: 323, 329, 354, P1007, P1125.
Granados Prieto, Vanesa: P1019, P1057.
Grande Herrero, Luis: 802, P1029.
Grande Tejada, Ana María: 67.
Grande, Miguel.
Granell Doñate, Carmen.
Granell Suárez, Cristina: 182, 459, P950.
Granero Asencio, Mercedes: 348, 487, P1076.
Grange Sobe, Idoia: 449, P1013.
Granja Martínez, Cristina: 570, 803, P1072.
Gros Subias, Luis: 766.
Guajardo Scott, César Roberto: 514.
Guallar Abadia, Isabel: 150.
Guallarte Alias, Mª Pilar: P994.
Guarch Ibáñez, Borja: 208, 255, 264, 469, 704.
Guarin Muñoz, Jairo Vladimir: 219, 304.
Guarino Narváez, Jessica: 354, 476, 520, 635, 710, 717, P1126.
Guasch Vilà, Mª Teresa: 649.
Güemes Hidalgo, María: 304.
Guerra Díez, José Lorenzo: 303, 364, 715, 781, P1027, P1038.
Guerra García, Francisco: 110.
Guerrero Alzola, Fabiola: 62, 774.
Guerrero Fernández, Julio: 29.
Guerrero Montenegro, Beatriz: 290, 313, 377, 520, 710, 717, P1125, P1126, P1137.
Guía Torrent, José Manuel: 714.
Guijarro, Elisabeth: P1046.
Guijarro, Elizabeth.
Guillén Martín, Sara: 368, P1029, P1041.
Guillén Navarro, Encarnación: 108, 430.
Guillén Rodríguez, Inmaculada: 700.
Guitart Feliubadaló, Miriam: 511.
Guiu Solano, Miguel Ángel: 100, P993.
Guixeres Provinciale, Jaime: 119.
Guizar Sanchez, Miriam: P1103.
Gurbindo Gutiérrez, Dolores: 804.
Gussinyé Canadell, Miquel: 22, 400.
Gutiérrez Abad, Carmelo: 406.
Gutiérrez Aguirre, Amaia: 299.
Gutiérrez Cruz, Nuria: P1096.
Gutiérrez Junquera, Carolina: 196, 751.
Gutiérrez Macías, Antonio: P973.
Gutiérrez Martínez, Diana: P1103.
Gutiérrez Meléndez, Pilar: 288.
Gutiérrez Moreno, Elisa: P983, P1062, P1079.
Gutiérrez Moreno, Miriam: 310, 315.
Gutiérrez Pascual, Daniel: 51, 179.
Gutiérrez Pascual, Laura: 7, 29, 36, 630, 783.
Gutierrez, Diana.
Guzman Cabañas, Juana Mª: 168, 623.
Guzmán Cabañas, Juana Mª: 168, 623.
Guzmán Calvete, Abel.
Guzmán Laura, Katty Pamela: 11, 381, P1032.
Hamdi, Amal: P968.
Hamed Ahmed, Fáisal: 705, 824, 828.
Haro Gómez, Manuel.
Haro Molina, Francisco: 792.
Hawkins Carranza, Federico Gustavo: 166.
Hawkins, Magdalena: 788.
Henriques Coelho, Tiago.
Heredia González, Soledad: 117.
Hermann, Florian: 214.
Hermoso López, Florinda: 576.
Hermoso Torregrosa, Carlos: 499, 711, P1015, P1059.
Hermoso Torrejosa, Carlos:
Hernadez Garcia, Barbara: P1023.
Hernández Bejarano, M. José: 839.
Hernández Bernal, Isabel: 438.
Hernández Cáceres, Sofía: 767, P1065.
Hernández Corral, Lucas: 789.
Hernández García, Bárbara: 440.
Hernández Gómez, José Vicente: 87.
Hernández González, Arturo: 707, 716, 718, 722, P1037.
Hernández Macho, Blanca: 34.
Hernández Marco, Roberto: 709.
Hernández Martínez, Montserrat: 93, 791.
Hernández Milán, Belén: 836.
Hernández Monleón, Idoia: 105, 321.
Hernández Morillas, Dolores: 353, 642, 653.
Hernández Pérez, María: P948.
Hernández Rastrollo, Ramón: 244.
Hernández Rivas, Jesús María: 769.
Hernández Sanjuan, Inmaculada: 230, 738, P1120, P1122.
Hernández Sanjuán, Inmaculada: 230, 738, P1120, P1122.
Hernández Sicilia, Marta: 514, 738.
Hernández Sierra, Begoña: 190, 736.
Hernández Vázquez, Ana: P1156.
Hernández-Imaz, Elisabete: 425.
Hernández-Sampelayo Matos, Teresa: 77, 254, 477.
Hernández-Sampelayo, Teresa: 71.
Hernández, Sergi: 3, 817.
Hernando Mayor, José Carlos: 823, P971.
Herraiz Gastesi, Gonzalo: 427, 787, P1155.
Herranz Aguirre, Mercedes: 4, 122, 720, P1026.
Herranz Barbero, Ana: 366, 563, 656, 847, P973, P1078.
Herránz Milán, Belén: 498.
Herrera Chamorro, Águeda: 297.
Herrera del Rey, M. Carmen: 702.
Herrera Velasco, Lilian Verónica.
Herrera, Cristina: 651.
Herrero Alvárez, Myriam.
Herrero Álvarez, Myriam.
Herrero Beltrán, Tatiana: P1012, P1109.
Herrero Crespo, Elena: 604.
Herrero Crespo, Mª Elena: 376, 855.
Herrero Goñi, María: 762, 768, 815.
Herrero Varas, Ana: 81, 437, 455, 675, 713, 720.
Herreros Fernández, María Luisa: P1157, P1160.
Herreros, María Luisa: 788.
Hidalgo Cebrián, Rocío: 41, 85, 242, 254, 414, 423, 440, 619, 719, 846.
Hidalgo García, Lorena: P1042.
Hidalgo Ovejero, Ángel: 720.
Hidalgo-Calero, Ana: 214, 221, P1061.
Hierro Delgado, Elena: 322, 472.
Holgueras Bragado, Ana: 304, 471.
Hortelano López, Miryam: 229.
Hortigüela Saeta, María Montesclaros: 310, 315, 445.
Hoyos Vázquez, Mª Socorro: P985, P986.
Huerta Aragonés, Jorge: 265, 440, 619, 673, 678, 719, 841, 849.
Huete Hernani, Begoña: 285, 693, P1114.
Huidobro Fernández, Belén: 567.
Hurtado Barace, Lydia: 45, 352.
Hurtado Díaz, Francisca Javiera: P960, P1149.
Hurtado Mingo, Ángela: 295, 311, 503, P1054.
Iacob, Eugenia Tatiana: P1104.
Ialeggio, Davide: 798.
Ibáñez Alcalde, Mª Mercedes: 814.
Ibáñez Clemente, Borja: 601, P957, P1146.
Ibáñez Godoy, Irene.
Ibáñez Moya, Mercedes: P1160.
Ibarra de la Rosa, Ignacio: 245.
Iceta Lizarraga, Mª Ainhoa: 81.
Igea Arisqueta, Francisco: P992.
Iglesias Blázquez, Cristina: 472, 692, P953.
Iglesias Diz, J. Luis: P1049.
Iglesias Diz, José Luis: 818.

Iglesias Escalera, Gema: P1100.
Iglesias Fernández, Beatriz.
Iglesias Gómez, Carlos: 108.
Iglesias Jiménez, Estíbaliz: 295, 311.
Iglesias Meleiro, José M.
Iglesias Serrano, Ignasio: 316.
Igual Estelles, Lucía: 292, 441, 444.
Indiano Arce, José M.: 684.
Infante López, María Elena.
Infante Pina, Dámaso: 752.
Ingerto Docampo, Sheila: 496, P1045.
Inguanzo Ortiz, María: 318, 442, 762, 768.
Insausti Fernández, Irene: P1011.
Intxausti Apraiz, Tamara: 262, 319, 328, P1083.
Iñesta Mena, Claudia: 199.
Iparraguirre Rodríguez, Soraya: 445.
Irastorza Terradillos, Iñaki Xarles: 665, P981, P995.
Irigo Carosio, Diego.
Irles Díaz, Lydia: P1035, P1153.
Iturralde Orive, Itziar: 82.
Iveli, Pablo: 205.
Ivorra Ivorra, Carmen: 170.
Izquierdo Blasco, Jaume: 562, 806.
Izquierdo Caballero, Raquel: 823.
Izquierdo Herrero, Elsa: 184, 326, 770, P951, P990.
Izquierdo Martín, Ana: 468, 577, 660, P988.
Jaraba Caballero, M. Pilar: 623.
Jerez-Calero, Antonio: 214, P1061.
Jesús Dias, María Leonor: P1142.
Jesús Ribeiro, Fátima: P1158.
Jimena Brun, Carmen: 169.
Jiménez Alcántara, Carolina: 373.
Jiménez Belastegi, Uxoa.
Jiménez Bustos, José María: 253, 839, P945, P1010.
Jiménez Caso, Soledad: 701.
Jiménez Casso, Mª Soledad.
Jiménez Casso, María Soledad:
Jiménez Castillo, Mª Inés: 458.
Jiménez Cerrato, Paula: P969.
Jiménez Crespo, Belén: P979.
Jiménez Crespo, María Victoria.
Jiménez De Ory, Santiago: 5, 804.
Jiménez Echevarría, Saioa: 110, 200, 248.
Jiménez Escobar, Verónica: P1159.
Jiménez García, Leyre: 772, 775.
Jiménez García, Raquel.
Jiménez Liria, María del Rosario: 175, 736, P1009.
Jiménez Martínez, Virginia: P1023.
Jiménez Muro, Adriana: 174.
Jiménez Ortega, Ana Isabel: 187, 192, 195, 480, 494, P1105, P1106.
Jiménez Oryazabal, Mercedes:
Jiménez Parrilla, Francisco: 222.
Jiménez Parrilla, Pedro: P1076.
Jiménez Parrilla, Pedro Juan: 348, 487.
Jiménez Romero, Teresa: 353, 642, 653.
Jiménez Serrano, Verónica: 708, 713.
Jiménez Treviño, Santiago: 754, P997.
Jiménez Vargas, Juan.
Jiménez-Villarreal, Daniel: 82, 100, P993.
Jiménez, Irene: 769.
Jiménez, María Soledad: 820.
João Brito, Maria: 374.
Jordá Sirera, Neus: 292, 441, 444.
Jorge Correia, António: 838.
Jou Torras, María Carme: P1034.
Jové Deltell, Carmen: 99.
Jové Deltell, Mª Carmen: 103.
Juan Ribelles, Antonio: 735.
Juguera Rodríguez, María Inmaculada: P982.
Julbe Benbingut, Ester: P1104.
Juncos Clemente, María: 119, 144.
Jurado Ortiz, Antonio: 21, 30, 154, 209, 317, 497, 573, 606, 764, 835, P1110.
Justa Roldán, Mª Luisa.
Justicia Martínez, Fuensanta: 250, 492, 525.
Justicia-Martínez, Fuensanta: 20, 424, 854.
Kanaan Leis, Sara: 341.
Kassab, Husein.
Khaldy, Huda: 854.
Knaepper Martín, Stephanie: 76.
Labarta Aizpún, José Ignacio: 580.
Labayru Echeverría, M. Teresa: 357, 644.
Labayru Echeverría, Maite: 55.
Labrandero, Carlos: 801.
Lacamara Ormaechea, Nerea: 507.
Lacambra Blasco, Isaac: P943, P944.
Lacasa Maseri, Sonia: 378.
Lacasa Maseri, Andrea: 209.
Lacasa Maseri, Sonia: 373.
Lacomba Carratalá, Lidon: P1002.
Lacruz Pérez, Lucía: 296, 305, 565.
Lafuente Hidalgo, Miguel: 55, 419, 421, 422.
Lafuente Ortiz, Sonsoles: 592.
Lajara Latorre, Francisca: 139.
Lamas Alonso, Ana: 646.
Lamas Ferreiro, Adelaida: 257.
Lambarri Izaguirre, Mikel: 263.
Landa Gárriz, María: 262.
Lapeña López de Armentia, Santiago: 181, 322.
Lara Herguedas, Julian: P1096.
Laranjo, Gabriela: P1095.
Lardón Fernández, Marita: 250, 252, 492, 525.
Lardón-Fernández, Marita: 214, 221, 509, P1061.
Lareu Vidal, Sonia: 224, 582,1.
Larqué Daza, Elvira: 54, 220.
Larrea Tamayo, Elene: 120.
Larreu Vidal, Sonia.
Larrosa Álvarez, Nieves: 474.
Larrosa Capacés, Susana.
Latorre Navarro, Libertad: 801, P1085.
Laynez Rubio, Carolina: 250.
Lázaro Almarza, Aurora: 117, P944.
Leal de la Rosa, Julia: 709.
Leal León, J. Antonio: P1032.
Leal Orozco, Ana: P1062.
Lechuga Campoy, José Luis: 569, 571.
Lechuga Sancho, Alfonso M.: 569, 571.
Lecumberri García, Nora: 713, P1026.
Ledesma Benítez, Ignacio: 486.
Ledro Carabaño, Carmen: 149.
Legaz Arrese, Alejandro: 99, 103.
Leiva Gea, Isabel.
Lemos Bouzas, María Xesús: 66, 663.
Len Aguilera, Juan Cruz: 24, 259, 327, 772, 775, P1022, P1082.
Lendínez Molinos, Francisco: 175, 436, 452.
León Cariñena, Sara: 829, 831.
León Leal, Juan Antonio: 198.
León Martín, Alberto: 394, 401.
León Quintana, Cristina.
León-López, Josefa: 424.
Leonardo Cabello, María Teresa: 179, 352, 685, 715.
Lera Carballo, Esther: 76, 782.
Lerma Lara, Sergio: 251.
Lesmes Molto, Leticia: 171, 636, 670, P1066, P1074.
Lesmes Moltó, Leticia: 171, 636, 670, P1066, P1074.
Leyva Carmona, Moisés: 436, 452.
Leyva Vasquez Caicedo, Marco Domingo: P1149.
Liceras Liceras, Esther: 458, P1126.
Lillo Laguna, Lucía: 490.
Lima, Maria dos Anjos: 351.
Lira Martins, Sónia: 519.
Lirio Casero, Julián: 130, 138, 140.
Lisbona Ginesta, Josep María: P1141.
Lito, David: 641.
LLempen López, Mercedes Livia: 198, 227, 579.
Llempén López, Mercedes Livia: 198, 227, 579.
Llerena Santa Cruz, Enrique: 208, 255, 264, 469, 624, P949.
Llorente Cantarero, Francisco Jesús: 134, 245, 833.
Llorente Gómez, Belén: 507, P978, P1096.
Llorente Otones, Lucía: 636.
Llovo Taboada, José.
Lluch Fernández, María Dolores: P1098.
Lobato Salinas, Zulema: 681.
Lobo Martínez, Pablo: 322, 472, P953, P1119.
Lobón Iglesias, María Jesús: P1098.

Lodos Rojas, J.C.: 690.
Lodosa Ayala, Emmanuela: 501, P964, P1033, P1097.
López Duarte, Mónica: 685.
López Almaraz, Ricardo: 439, 446, 767.
López Andrés, Nerea: 253, 839, P945, P1010.
López Andreu, Juan Alonso: 412.
López Ávila, Javier: 258.
López Bayón, Julio: P955.
López Belmonte, Gema Belén: 492.
López Bermejo, Abel: 624.
López Calviño, Beatriz.
López Candel, Eduardo.
López Cuesta, Mª Jesús.
López de Lara, Diego: P978.
López de Mesa, María Reyes: 366, 656.
López Dueñas, Ana: 253.
López Fernández, Yolanda: P955.
López Forment, Salvador: 655, P1133.
López García, Ana Belén: 435, 686, 688.
López García, María S.: P1064.
López García, Marta: 439, 446, 598, 767.
López García, Rafael: 21, 497, 573, 764, 835.
López González, Jorge: 238, 240, 246, 721.
López González, Mª del Mar: 258.
López González, Vanesa: 430.
López Hernández, Begoña: 201.
López Lafuente, Amparo: 382, 660, 748.
López Lobato, Mercedes:
López López, Agustín: 98, 448, P1021, P1028, P1147.
López López, Antonia: 459, P950.
López López, Antonia Jesús: 182.
López López, Carmen María: 86, 478, 661, P1094.
López López, Javier: 247.
López Marín, Laura: 45.
López Mas, Rosa M.: P944.
López Mendoza, Santiago:
López Montesinos, Berta: 301, 554, 566.
López Moreira, Óscar Manuel: 68, 395, 402.
López Muinelo, Cristina: 204, 300, 320, 383, 505, 590, 607, 666.
López Pérez, Mª.D.: 748.
López Pico, Eva: 646, 664.
López Pisón, Fco. Javier: 602, 605, 851, 857.
López Plaza, Bricia: 192, P1105, P1106.
López Rivas, Manuel: 72, 500, 818.
López Robledillo, Juan Carlos: 480.
López Rodríguez, Alicia E.
López Rodríguez, Mª José: 382, 468, 660, 748, P988.
López Ruzafa, Encarnación: 190, P1107.
López Santamaría, Goizalde: 82, 100, P993.
López Siguero, Juan Pedro: 21, 26, 30, 573.
López Sobaler, Ana María: 187, 192, 195, P1105, P1106.
López Soler, Concepción: 54.
López Suárez, Olalla.
López Torres, Enrique: 420.
López Vélez, Rogelio: 638.
López Villalobos, José Antonio: 96.
Lopez Viveros, César: P1071.
López-Campos Bodineau, Mercedes: 395.
López-Herce Cid, Jesús: 242.
López, Berta: 489.
Lorente Cuadrado, Miriam: P1132.
Lorente Toledano, Félix: 63.
Lorenzo Garrido, Helena: 671, 746, P996.
Lorenzo Legerén, Cristina: P1045.
Lorenzo Ruiz, María: 40, 325.
Lorenzo Sanz, Gustavo: 396.
Lorenzo, Gustavo: 609, 853.
Loris Pablo, César.
Los Arcos Solas, Marta: 754.
Losada del Pozo, Rebeca: 110, 200, 248.
Losada Hernández, Isabel: 812.
Losada Jaén, Pamela: 456.
Losada Martínez, Antonio: 222, 733, 734.
Losada Pinedo, Begoña: 211, 304.
Loscertales Abril, Mercedes: 503.
Loureiro, Helena: P956.
Loverdos Eseverri, Inés: P994.
Lozano Ayala, María: 597, P1033, P1097.
Lozano Balseiro, María: 47.
Lozano de la Torre, María José: 79, 685.
Lozano González del Valle, Pedro Javier: 29, 826.
Lozano Losada, Sara: 284, 287, 345.
Lozano Rodríguez, José Antonio.
Lozano Sánchez, Gema: 26, 206, 317, 594, 606, P958.
Luaces Cubells, Carles: 404.
Luaces González, José: 379.
Lubián López, Simón: 703.
Lucas García, Jesús: P1052.
Lucea Martínez, Leyre: P1064.
Lucero Muñoz, María Jesús: 15.
Ludeña del Río, Mercedes: 478, 661, 677, P1094.
Luengo Herrero, Vanesa: 191, 473, 622, 849.
Luengo Piqueras, Anna: 513.
Luis García, María Teresa: P947.
Luís Miguel Pereira, Condeço: 362.
Luis Yanes, Mª Isabel: 107, 843.
Luna Lagares, Salud: 348, 487, P1076.
Luque Moreno, Verónica: 493.
Luquero Alcalde, Francisco: 371.
Luraghi Arce, Sofía Antonella: 483.
Luraghi, Sofía Antonella: 306.
Lurbe Ferrer, Empar: 119, 170.
Macedo, Fernanda: 795.
Machado Monteiro da Costa, Mariana: 522, P1006.
Machado Mudarra, Inés: 617.
Machado Teixeira, Raquel Sofia: P1142.
Macia Piedra, Carla: 113, 231.
Maciá Piedra, Carla: 113, 231.
Macías Cajal, Blanca: P967.
Macías Díaz, María del Carmen: P1063, P1075.
Macías Julián, Nazaret: 256, 741.
Macías López, Fco. José: 574.
Maciel, Idalina: P965, P1006.
Madarieta Revilla, Begoña: P1048.
Madrid Castillo, María Dolores: P1032, P1042.
Madrid Pérez, Juan Antonio: 54.
Madrid Rodríguez, Aurora: 137, 147.
Madruga Garrido, Marcos: 25, 650.
Madureira, Inês: 637.
Madurga Revilla, Paula:
Magallares García, Lorena: 285.
Magallon Recalde, Sara:
Magro Benito, Noemi: 449, P1013, P1130.
Magro Benito, Noemí: 449, P1013, P1130.
Maia, Iris: 289.
Maiz Carro, Luis: 257.
Málaga Diéguez, Ignacio: 848.
Málaga Guerrero, Serafín: 120.
Malagon Juárez, María: 629, 638.
Malagón Juárez, María: 629, 638.
Maldonado Ruiz, Esther Maria: 115, 176, 194, 830.
Maldonado Ruiz, Esther María: 115, 176, 194, 830.
Maldonado Toral, María José: 8, 62.
Maldonado, Marisol: 629.
Malo de Molina Meléndez, Ana: 77, 85, 254, 482, 567, 673.
Maluenda Díaz, Elena: 597, P964, P1097.
Manchola Linero, Heidy Alejandra.
Manchola, Alejandra: P1046.
Manero Oteiza, Ada: 123, 165, 618, 625, 627, 822, 851, 857.
Manso Ruiz de la Cuesta, Raquel: 123, 342, 433, 618, 625, 627, 822, 857.
Manuel Baptista, Salgado: 298.
Manuel Janeiro, Maria Carlos: 632.
Manzanares Blázquez, Patricia: 171, 636, P1084.
Manzanares Olivares, José Manuel: 15.
Manzano Blanco, Santiago: 27.
Maravall Llagaria, María: 144.
Maraví Petri, Aparicio.
Marcelino, Susana: 489.
Marcilla Plaza, David.
Marco López de Lerma, Luisa: 797.

Marco Puche, Ana: 301, 554, 566, P1146.
Marcos Maeso, Mª Ángeles: 819.
Marcos Puig, Beatriz: 434.
Mares Diago, Fco. José: 643.
Marès i Bermúdez, Josep: 812.
Margarit Mallol, Jaume: 449, P963.
Margherita Sánchez, Isabella.
Marguerita Sánchez, Isabella: 598.
Maria Natália, Miranda: 362.
Marimón Blanch, Cristina.
Marín Ferrer, Milagros: P962.
Marín Urueña, Sara.
Marín Vives, Luis: 6.
Marina Guerra Matias da Rocha, Carla: P1140.
Marques, Filipa: 64.
Marques, José: 74.
Marques, Tania: P956.
Marqueta, Adriana: 174.
Márquez de la Plata Legaz, Miguel Ángel: P1094.
Marrero Pérez, Carmen Luz: 230.
Martens, Jessica: 640.
Martí Cosconera, Laura.
Martí Mas, Laia: 681.
Martín Álvarez, Estefanía: P1007.
Martín Arenós, José Manuel: 380.
Martín Begue, Nieves: 76, 766.
Martín Bejarano, Emilio: 746, P996.
Martín Bujanda, Beatriz: 847.
Martín Campagne, Elena: 401.
Martín Conde, Lourdes: 843.
Martín Conde, Lourdes Vanesa: 107, P1122.
Martín Díaz, Cármen: 194.
Martin Fernandez, Rebeca: 484, 577, 660, P988.
Martín Fernández, Rebeca: 484, 577, 660, P988.
Martín Frías, María: 399, 560.
Martín Fumero, Lorenzo: P961.
Martín García, José Antonio: 669.
Martín González, Jessica: 318.
Martín González, Manuel: 190.
Martín Gonzalo, Juan Andrés: 247.
Martín Hernández, Diana: P1161.
Martín Izquierdo, Marta: 645.
Martín Jiménez, Luis: P1157.
Martín Martín, José Jorge: 789.
Martin Miramón, Silvia: 802, P1029, P1041, P1051.
Martín Miramón, Silvia: 802, P1029, P1041, P1051.
Martín Pelayo, Fernando: 350, 365.
Martín Ruano, Ángel: 789.
Martín Ruano, José: 789.
Martín Ruiz, Nuria: 123, 132, 165, 360, 433, 485, 580, 618, 822, 851, 857, P1086.
Martín Sánchez, Julia: 783.
Martín Santo Domingo, Yolanda: 425.
Martín Sanz, Raquel: 293.
Martín Serrano, M. Ángeles: 434.
Martín Vergara, Nuria: P968.
Martín Viota, Lucía.
Martín-Frías, Maria: 396, 425.
Martín-Frías, María: 396, 425.
Martín-Nalda, Andrea: 76, 639.
Martin-Sacristán Martin, Beatriz: 471.
Martín-Santiago, Ana: 296, 438.
Martínez Álvarez, Estefanía: 518.
Martínez Antón, Jacinto: 420, 606.
Martínez Arbeloa, Idoia: 445.
Martínez Bermejo, Miguel Ángel: 572.
Martínez Bravo, Rosa Ana: 648, 648.
Martínez Caballero, Ignacio: 247.
Martínez Carrasco, Carmen: P1085.
Martínez Carrasco, María del Carmen: 783.
Martínez Cayuelas, Elena: 108.
Martínez Cordellat, Isabel: 301, 554, 566.
Martínez Costa, Cecilia: 654.
Martínez Criado, Yolanda: 453.
Martínez Cuenca, Silvia: 360.
Martínez Cuevas, Elena: 403, 405, 409, 413.
Martínez del Castillo, Mª Luisa:
Martínez Escribano, Beatriz: 62, 248, 774.
Martínez Espinosa, Gema: 814.
Martínez García, María Josefa: 504, 508.
Martínez González, María Jesús: 53, 55, 419, 422, 856.
Martínez González, Sonia: 53, 419.
Martínez Granero, Miguel Ángel: 40.
Martínez Gutiérrez, Andrés: 740.
Martínez Hernández, Andrés: 439, 446, 767.
Martínez Jiménez, Ana Lucía:
Martínez Jiménez, Virginia: P1079.
Martínez Jubera, Jorge.
Martínez López, Ana Belén: 135, 142, 191, 254, 260, 414, 673, 846.
Martínez López, Carmen: 414, 673.
Martínez López, José Miguel: 16.
Martínez López, Mª Carmen: 622.
Martínez López, Mª del Carmen: 473, 849.
Martínez Lorente, María Isabel: 706.
Martínez Marín, Laura.
Martínez Martínez, Patricia: 197.
Martínez Mas, Roser: 806.
Martínez Menchón, Teresa: 297.
Martínez Moreno, Carmen: 70.
Martínez Olorón, Patricia: 212, 708, 713, P1005.
Martínez Ortiz, Alba: 9, 122, 631, P1005.
Martínez Pardo, Luz María: 518, P1007.
Martínez Pérez, Jorge: 309, 804.
Martínez Pineda, Begoña.
Martínez Pons, José Manuel: 358.
Martínez Rivera, Verónica D.: 370, P1053.
Martínez Romero, Margarita: 201, 784.
Martínez Sáenz de Jubera, Jorge: 178, 322, 472, P1119, P1148.
Martínez Sopena, Mª José: 35, 582, P975.
Martínez Tallo, Emilia M.: 244.
Martínez Villar, María: 141.
Martínez-Acacio Franco, José Miguel: 258, 789.
Martínez-Aedo Ollero, Mª José: 21.
Martínez-Aedo Ollero, MªJosé: 30.
Martínez-Aedo Ollero, María José: 573.
Martínez-Baylach, Jordi: 651.
Martínez-Fernández, Mª Luisa: 434.
Martinón Sánchez, Federico: 136, 454, 496, P1004, P1045, P1090.
Martinón Sánchez, José María: 207.
Martinón Torres, Federico: 207.
Martinón-Torres, Nazareth.
Martins, Sandrina: 522, P1008.
Martins, Sara: 74.
Martins, Sofia: 177, 186.
Martorell Aymerich, Joaquim.
Martorell Giménez, Laura: 109, 112, 193, 434, 488.
Martos Moreno, Gabriel Ángel.
Martos Ortega, María: P967.
Marugán de Miguelsanz, José Manuel: 155, 770, 771.
Marzo Checa, Laura: 101, 561, 780.
Mas Mato, Montse: 22.
Mascarenhas, Maria Inês: 585.
Maside Miño, Elena: 603.
Mata Fernández, Cristina: 440.
Mata Fernández, Raquel: 482, 776, 816, P989.
Mata Zubillaga, Daniel: 486.
Matamala Morillo, Miguel Ángel.
Mateo Ferrando, Ana María: 165, 360, 372, P1086.
Mateos Gordo, Patricia: 40.
Mateos Pérez, Gabriel: P1128.
Mateos Polo, Miryam: 341.
Mateu Pomar, Jordi: P1034.
Matías del Pozo, Vanesa: P951.
Matute de Cárdenas, Jose Antonio: 218.
Maya, Silvia.
Mayol Canals, Lluis: 208, 255, 264, 469, 481, 624, 704, P949.
Mazarro Bodega, Gema: P1138.
Medeiros Domingo, Mara: 106.
Medina Calabria, Ana Gema: P954.
Medina Gil, Mª del Pilar: 599, 705, 824, 828.
Medina Monzón, Carmen: 740.
Medina Santamaría, David: 766.

Medrano López, Constancio: 524.
Melcón Crespo, Cristina: 825.
Melendez Laborda, Pilar: 427.
Meléndez Laborda, Pilar: 427.
Melendo Pérez, Susana: 210, 562.
Melero Moreno, Carmen: 70.
Melgar Pérez, Javier: 199.
Melgosa Hijosa, Marta: 620.
Mellado Peña, María José: 84, 804.
Melo Gomes, Sónia: 95.
Melo Valls, Montserrat: 765.
Melwani Melwani, Kishore: 578.
Melwani Melwani, Kisore: 690.
Menasalvas Ruiz, Ana Isabel: 6, 114, 800.
Mencía Bartolomé, Santiago: 721.
Mendanha, Sergio: P965, P1008.
Mendanha, Sérgio: P965, P1008.
Méndez Abad, Paula: 46, 674, 731, P1057, P1075.
Méndez Pérez, Pilar: 516.
Méndez Santos, Ana: 25, 218, 226, P1134, P1152.
Méndez, Paula.
Mendiola Ruiz, Raquel: 28, P1064.
Mendívil Álvarez, Rocío Fiorella: 561.
Mendivil Dacal, Carmen: 455.
Mendonça, Vanessa: 785, 794, 796.
Mendoza, Carol: P1036.
Mengotti Caligaris, Carlos Manuel: 361.
Mengotti, Carlos Manuel: P1017.
Mercé Gratacós, Josep: P1011.
Merino Arribas, José Manuel: 310, 315.
Merino Sánchez, Mónica: 364.
Merino-Cejas, Carlos: 245.
Mesa Alonso, A.: 89.
Mesa Alonso, Augusto: 97.
Mesa Vázquez, Juan Francisco: 705.
Messegué Medà, Montserrat: 404.
Mestre Ricote, José Luis.
Meza Castillo, Adriana Margarita: 428, P966.
Miguel Costa, Jose: 795.
Miguel Miguel, Genoveva: 258
.
Milano Manso, Guillermo: 367.
Milla Nuñez, Mara: 261, 680, 687, 733, 734, P1056.
Milla Núñez, Mara: 261, 680, 687, 733, 734, P1056.
Millán Jiménez, Antonio: 216.
Millán López, Ana: 453.
Minguell Domingo, Laura: 152, 369.
Minguella García, Isabel: 812.
Minguez Rey, María Fe: P972.
Mintegi Raso, Santiago: 405, 407, 409, 815.
Miñambres Rodríguez, María: P957.
Miño Mora, Monica: 623.
Miñones Suárez, Lorena: 582,1.
Mir Perello, Concepción: 296, 438.
Mir Perelló, Concepción: 296, 438.
Mirada Vives, Alicia: 517, P1130.
Miralles Molina, María: P1021.
Miralles Puigbert, Anna.
Miranda Casas, Luis.
Miranda Díaz, Mercedes: 42, 216, 523, 526, 568, 832, 832.
Miranda Ferreiro, Genoveva: 645.
Miranda Herrero, María Concepción: 41, 622, 846, 849.
Miranda Vega, María: P1043.
Miranda Velasco, María Jesús: 397.
Miras Baldo, María José: 492.
Miras Baldó, María José: 492.
Miras-Baldo, María Jose: 221.
Miravet Fuster, Elena.
Miserachs Barba, Mar: 806.
Modesto Caballero, Consuelo: 562, 752.
Modesto, Consuelo: 306.
Mojica Muñoz, Elisa: 416.
Molera Busoms, Cristina: 517, 591, P1130.
Molera Bussoms, Cristina: 449.
Molero Garzón, Fernando: 16.
Molina Garicano, Francisco Javier: 437, 593, P1151.
Molina Hernando, Esther: 183, 185.
Molina López, Sonia: 172.
Molina Marrero, Sofía:
Molina Torres, Azahara: 456.
Molina Valera, José: 307.
Molina Vázquez, Elena.
Molina-Carballo, Antonio: 20, 424, 854, P1061.
Molina-Oya, Manuel: 214, 495.
Moliner, E.: P1070.
Moliner, Elisenda: P1069.
Molinos Abós, Sonia: 479.
Molinos Norniella, Cristina: 50.
Molinos Quintana, Agueda: 503, 680, 687.
Molinos Quintana, Águeda: 503, 680, 687.
Momblan de Cabo, Jerónimo: 23.
Monge Galindo, Lorena: 602, 605, 851, 857.
Montalvo Ávalos, Cristina: 182, 459, P950.
Monteagudo Montesinos, Emilio: 601, P957.
Monteiro, Ana Rita: P1140.
Montejo Vicente, María del Mar.
Monterde Bartolomé, M. Cruz: P954.
Montero Cebrián, María Teresa.
Montero Fanjul, Juan José.
Montero Gato, Jon: 44.
Montero Salas, Amparo: 599.
Montes Bentura, David: 670.
Montes Cidad, Mª Isabel:
Montes Granda, María: 224, 582,1.
Montesdeoca Melián, Abian.
Montesdeoca Melián, Roque Abián: 446, 598.
Montesinos Bonilla, Manuel: P948.
Montiano Jorge, Juan I.: 775.
Montiano Jorge, Juan Ignacio: 259, 259, 327, 772, P1022, P1082.
Montilla, S: 853.
Montoro Chavarrías, Sandra: P1031, P1062, P1079.
Montoro González, Blanca: 467.
Montoro Romero, María Soledad: P962.
Montoro Romero, Soledad.
Montoro Sánchez, Ana: 290, 323, 518, P1007, P1137.
Mora Bestard, María: 305, P1024.
Mora Matilla, María: 48, P1148.
Mora Muñoz, Emiliano: 591, P963, P1013.
Mora Navarro, David.
Mora Sitjà, Marina.
Moraga Llop, Fernando: 87.
Moraga Llop, Fernando Alfonso: 210, 474, 640, 778, 782, 806, 812, 817.
Moraga-Llop, Fernando: 483.
Moraga-Llop, Fernando Alfonso: 3.
Morais Ramos Bochard, Claudia: P1055.
Morais, Anabela: 95.
Morais, Margarida: P1006, P1008.
Moral García, Ángel: 361, P1017.
Morales Luengo, Félix: 120, 347.
Morales Pérez, José Luis: 85, 473.
Morales Sánchez, Raquel: 181.
Morales Senosiain, Desirée: 4, 572.
Moralo García, Sara: 143.
Morán Rodríguez, Manuel: P1108.
Morata Alba, Júlia: P972.
Morcillo Azcárate, Juan.
Moreira Echeverria, Ana: 361, P1017.
Moreira Echeverría, Ana: 361, P1017.
Moreno Algarra, Concepción: 203.
Moreno Algarra, Mª Concepción: 594.
Moreno Álvarez, Ana: 151.
Moreno Ares, Davinia: 52, 151, 646, P1117.
Moreno Balsera, Macarena: P1081.
Moreno Calero, Clara: 565.
Moreno Cantó, María Cristina: 408.
Moreno Conde, Ana María: 511.
Moreno Cubero, Rocío: 370, P1053.
Moreno Docón, Antonio: 800.
Moreno Duque, Dayana: P1119.
Moreno Duque, Lizbely Dayana: 78, 178, 181, 692, 842.
Moreno Galarraga, Laura: 212.
Moreno García, María José: 69, P1125, P1126.
Moreno Gómez, Esther: 770, 771.
Moreno Hurtado, Carolina: 750.
Moreno López, Mª Pilar: P992.

Moreno Macián, Francisca: 829, 831.
Moreno Medinilla, Esther: 209, 588, 594, 807.
Moreno Pérez, David: 197, 203, 206, 209, 373, 378, 588, 594, 596, 807, P1053, P1150.
Moreno Ramírez, David: 679.
Moreno Sánchez, Rubén: 27, P1040.
Moreno, David.
Moreno, Nuria: 124.
Morera Satorra, Patricia: 778.
Morillo Carnero, Pablo: 560, 805.
Morillo, Pablo: 609.
Moron Cazalilla, Georgina.
Morón Cazalilla, Georgina.
Moron, Georgina: P1046.
Morteruel Arizcuren, Elvira: P955.
Moruno Tirado, Antonio: P948.
Mosquera Villaverde, Carmen: P1050.
Mota Pereira, Sandra: 475, 519.
Mota, Conceição.
Moure González, José Domingo: 239.
Moya Villanueva, Sandra: 561, 780.
Moya-Angeler Plazas, Javier.
Muchart López, Jordi: 777.
Muiño Vidal, Marta: 52, 646, P1117.
Mujica López, Yolianny: P1000.
Mula Antón, Álvaro: 6, 297.
Mula García, José Antonio: 706, P1132.
Mulero Collantes, Inés: 189, 343, 410, 821, 823.
Municio Martín, M. Ángeles: P1048.
Muñiz Fontan, Manoel: 500, P1067.
Muñiz Fontán, Manoel: 500, P1067.
Muñiz Llama, José Félix: 83.
Muñoyerro Sesmero, Marta: 582, P975.
Muñoz Almagro, Carmen: 777.
Muñoz Almagros, Carmen: 819.
Muñoz Aranburuzabala, Jon: 55, 422.
Muñoz Codoceo, Rosa Ana.
Muñoz Endrino, Clara Leticia: 668, P959.
Muñoz Fernández, Mª Ángeles: 7.
Muñoz Fernández, Noelia.
Muñoz García, Gema María: P1124, P1131.
Muñoz Hernández, Marta: 257.
Muñoz Hiraldo, M. Eulalia: 12.
Muñoz Jallé, Elena: P966.
Muñoz Mellado, Ascensión: 291.
Muñoz Moreno, Mª Fe: 356.
Muñoz Nuñez, Lourdes: 574, 584, 587, 737, P1089.
Muñoz Núñez, Lourdes: 574, 584, 587, 737, P1089.
Muñoz Núñez, Rosario.
Muñoz Ramón, Gloria: 308.
Muñoz Román, Candelaria: 154.
Muñoz Vicente, María Elvira: 349.
Muñoz Villanueva, María del Carmen: 398.
Muñoz-Almagro, Carmen: 3, 817.
Muñoz-Fernández, María Ángeles: 5.
Muñoz-Hoyos, Antonio: 20, 424, 495, 854.
Muñoz-Villanueva, Mari Carmen: 134, 833.
Murga Cabero, Sandra: 255, 264, 481, P949.
Muriel Ramos, Manuela: 63, 284, 287, P1154.
Murillo Arnal, Pilar: 174, 346, P1155.
Muro Sebastián, Dolores: 729.
Naharro Fernández, Cristina: 79.
Naranjo Gómez, Ana: 492.
Naranjo González, Cristina: 781, P1027.
Naranjo Orihuela, Ángels: 649.
Naranjo Vivas, David: 48, 322, P1148.
Naranjo-Gómez, Ana: 20, 424, 854.
Narbona García, Juan.
Narbona López, Eduardo: 20, 221, 492, 509.
Narváez Barros, Karla María: 778.
Natera de Benito, Daniel: 40, 776, 816.
Navajas Gutiérrez, María Aurora: 357, 644, 762, 768.
Navarro Gómez, María Luisa: 5, 77, 254, 477, 804.
Navarro González, Helena: 77.
Navarro Hernando, Julia: 364.
Navarro Merino, Martín: 149, P1080, P1081.
Navarro Mingorance, Álvaro: 769.
Navarro Morón, Juan: 217.
Navarro Navarro, Josefina: 93, 791.
Navarro Orenes, Isabel: P1091.
Navarro Orenes, Isabel María: 732.
Navarro Pardo, Juan Francisco:
Navarro Romero, Juan Pedro: 219, 471, P1145.
Navarro Ruiz, Almudena: 22, 349.
Navarro Vilarrubi, Sergi: 449, 591.
Navarro Villén, Manuel: 523.
Navarro Villén, Manuel Ramón: 42.
Navas Alonso, Paola: P1145.
Navia Lombán, Beatriz: 192, 195.
Navío Martín, Mª Pilar: 312.
Nebreda Pérez, Verónica.
Negreira Cepeda, Sagrario: 286.
Nerín, Isabel: 174.
Neth, Olaf: 295, 311, P1032, P1077.
Neves, Célia: P1025.
Neves, Conceição: 374.
Neves, João: 808.
Neves, Sérgio: 94.
Nevot Flor, Ana: 725.
Nieto Conde, María del Carmen: 229, 701.
Nieto Gabucio, Nuria: 171, 636, P1084.
Nieto Pastor, Begoña: 194.
Nieto Vega, Francisco: 807.
Nimo Román, Andrea: 121, 467.
Noguera Moya, Ana: P959.
Notario Muñoz, Cristina: 325, 776, 816.
Novoa García, Esther: 608, 664, P1127.
Novoa Gómez, Gemma: 136.
Nunes Vicente, Inês: P1158.
Nunes, Pedro: P956.
Nuno José, Andrade:
Núñez Cárdenas, María del Mar: 31, 46, 198, 453, 575, P1077.
Núñez Cuadros, Esmeralda: 197, 203, 206, 209, 367, 373, 378, 583, 588, 594, 596, 634, 807, P1150.
Núñez Gómez, Francisco: 654.
Núñez López, María Isabel: 706, P1132.
Nuñez Martínez, Mª Teresa: 656, P973.
Núñez Martínez, Mª Teresa: 656, P973.
Núñez Núñez, Ramón: 750.
Nuño Ballesteros, M. Amparo: 412.
Nurmi, Tarja: 495, 509.
Obando Santaella, Ignacio: P1077.
Ocampo Fontangordo, Luis: 136, 454, 496, P1102.
Ocete Hita, Esther: 669.
Ocio Ocio, Intzane: P1022.
Odriozola Grijalba, Mercedes: 111, 602, 605.
Ojea Jorge, Vanessa: P960, P1149.
Ojeda González, Lysbet: 144.
Olabarrieta Hoyos, Naiara: 422.
Olbrich, Peter: 687.
Oliva Maza, Esther.
Olivar Gallardo, Ana: 711.
Olivares Arnal, Pedro: P1160.
Olivares Ferrándiz, Violeta: 114, 800, P1073.
Olivares López, José Luis: 123, 427, P943, P944.
Olivares Ortiz, Jorge: 40, 451.
Olivares Rosell, José María: 617, 628, P1073.
Olivares, José Luis: 132.
Oliveira Bandeira, Anabela: 519.
Oliveira Barbosa, Luciana: 146, 215, 475.
Oliveira, Ana Rita.
Oliveira, Andreia: 351.
Oliver Goicolea, Pablo: P981.
Ollaquindia García, Pilar: 455.
Ollero Caprani, José Manuel:
Olloqui Escalona, Arantxa: P945.
Olmos Jiménez, María José: 567, 841.
Olona Cabaces, Montserrat: 626.
Oltean, Isabela: 704.
Oltra Benavent, Manuel: P1002.
Olza Meneses, Josune: 398.
Omeñaca Teres, Félix: 360, 620.
Ona Ochoa, Aurora: 100, P993.
Ontoria Betancort, Cristina: P1065.
Ordaz López, Karen: 843.

Ordóñez Álvarez, Flor Ángel: 754.
Ordóñez Martínez, Elisabet Sonia.
Ordóñez Sáez, Olga: P962.
Orfila Pernas, Francesc: P1104.
Orio Hernández, Mireya: 27, P1014, P1040.
Orío Hernández, Mireya: 27, P1014, P1040.
Orizaola Ingelmo, Ana: 51, 75, 179, 515.
Orsola Lecha, Emilio: 363.
Ortega Acosta, María José: 69, 290, P1125.
Ortega Anta, Rosa María: 187, 192, 195, P1105, P1106.
Ortega Bernal, M. Gloria: P1035, P1153.
Ortega Casanueva, Cristina: 701.
Ortega Evangelio, Graciela: 170.
Ortega Morales, Ana María: 252, 302, 492, 525.
Ortega Páez, Eduardo: 353, 642, 653.
Ortega Palacín, Ana María: 356.
Ortega Rodríguez, Eduardo: 139.
Orti, Ana.
Ortigado Matamala, Alfonso: 839, P945, P1010.
Ortiz de Lejarazu, Raúl: 326.
Ortiz Espejo, María: 398.
Ortiz González, Luis Carlos: P1058.
Ortiz Movilla, Roberto.
Ortiz Pérez, María: P1043.
Ortiz Rodríguez, Araceli: 192.
Ortiz Tardío, Joaquín: 584, 587, P1089.
Ortiz Valentín, Irene.
Ortiz-Santamaría, Vera: 555.
Orts Martínez, Esthe.
Otero Reigada, María del Carmen.
Otheo de Tejada Barasuain, Enrique: 629, 638, 805.
Oulego Erroz, Ignacio: 48, 178, 239, P953, P1148.
Oyarzabal Irigoyen, Mirentxu: 572.
P. Laranjo, Gabriela: 749.
Pacheco Carrasquero, Carlos: P1000.
Pacheco Cumani, Mónica: 788.
Pacheco, Rosa: P1161.
Pacho del Castaño, Beatriz: 88, 263, 357, 644.
Padilla Hernández, Luis Lorenzo: P1058.
Pagán, Ana: 220.
Palacios Arroyo, Alba: 684.
Palacios Cuesta, Alba: P962.
Palacios Muñoz, M. Isabel: P1035, P1153.
Palacios Sánchez, Mirian: 45, 303, P1027, P1038.
Palacios Soria, Mª Ángeles: 739, P1042.
Palaré, Maria João: 95.
Palmeros Exsome, Carolina: 187, 195.
Palomero Domínguez, Miguel Ángel:
Palomo Atance, Enrique: 394, 401.
Pangua Gómez, María.
Panisello Carles, Cinta.
Pantoja Rosso, Servando: 237, 716, 718.
Parareda Salles, Andreu: 13.
Pardal Souto, María Jesús: P1113.
Pardo Celdrán, María del Mar: 11, 381.
Pardo García, Lorena: 827.
Pardo García, Nuria: 765.
Pardos Martínez, Carlos: 14.
Paredes Carmona, Fernando: 604, 855.
Paredes, Patricia: P1103.
Pareja Grande, Julia: 86, 478, 661, 677.
Parrilla Muñoz, Rafael: P1088.
Parrilla Paricio, Juan José: 220.
Parrilla Roure, Montserrat: 792.
Partida Solano, M. Ángeles: 457, 571.
Pascale, Daniela: 592.
Pascual Agudo, Laura: 145.
Pascual Bonilla, Andrea: 75.
Pascual Estruch, Lucía: P1116.
Pascual Gázquez, Juan Francisco: 714, 800.
Passos Guia, Paula: 795.
Pastor Jimeno, José Carlos: 293.
Patiño Hernández, Olga: 325, 816.
Pavia Lafuente, María: 262, 328, 595.
Pavlovic, Svetlana: 408.
Pavón Delgado, Antonio: 510, 728, 731, 741.
Paz Azcarate, José Luis: 824, 828.
Paz Lovera, Manuel Arturo: 171, 581, 636, P1066.
Paz Vilar, Armando Manuel: 204, 300, 320, 383, 666, P1020.
Pedraz de Juan, Rocío: 31.
Pedraza Anguera, Ana Mª: P968.
Pedregal Solano, María Celeste: 510, 527, 728, 739, P1003, P1042.
Pedrera, Antonio: 853.
Pedro Miguel, Fernandes:
Pedrón Marzal, Gema María: 37, 799.
Peinador García, Mª Magdalena: 71, 85, 135, 142, 477.
Peixoto Braga, Isabel María: P1142.
Peláez Cantero, Mª José: 21, 30, 764.
Peláez Mata, David: 183, 185.
Peláez Pleguezuelos, Irene: 435, 686, 688.
Pelechano Ribes, Francisca: 724, P1052.
Peleteiro, Ana: 240, 246.
Pellegrini Belinchón, Francisco Javier: 258, 789.
Peña Céspedes, Irene: 145.
Peña Fernández, J. M: 787.
Peña Martín, Mª Dolores: 660.
Peña Muñoz, Manuel: 835.
Peña Quintana, Luis: 121, 467, 747.
Peña Ruiz, David: 293.
Peña Segura, José Luis.
Peña Valenceja, Alfonso: 176, 194, P992.
Peña, Manuel: 497.
Peñalver Sánchez, Ildefonso: 354, P1137.
Peñalver Sarmiento, Aurora: 668, P959.
Perales Martínez, José Ignacio: 150, 291, 421, 580, 621.
Perales Vinagre, Yolanda: 287.
Peralta Salas, Julio Ernesto: P962.
Perea Sánchez, José Miguel: 187, P1105, P1106.
Pereira Bezanilla, Elena: 781.
Perera Martínez, Esmeralda: 626.
Peres Marcos, Carlos: 519, P1047.
Pérez Alonso, Vanessa: 70.
Pérez Álvarez, M. Teresa: 98.
Pérez Aragón, Ana: 313.
Pérez Aragón, Cristina:
Pérez Baena, Luis Francisco: 514.
Pérez Bascaran, Josune: 416, 442.
Pérez Benito, Ana Mª: 561.
Pérez de Eulate Bazán, Yolanda: 217, P1016.
Pérez de Soto, Inmaculada: 680, 687.
Pérez del Molino, Concepción: 79.
Pérez Ebri, Mª Luisa: 434.
Pérez Frías, Fco. Javier: 317.
Pérez Gallego, Lucía: P992.
Pérez García, Begoña: 37.
Pérez García, Isabel: 96, 786, 793.
Pérez Gay, Laura: 852.
Pérez Gil, María.
Pérez González, Carolina: 754, P997.
Pérez González, Patricia: 228, 578.
Pérez Gorricho, Beatriz: 820.
Pérez Gregolosa, Vanessa.
Pérez Gutiérrez, María Elena:
Pérez Herrera, Verónica: 689, P1112.
Pérez Hurtado de Mendoza, Jose María: 680, 687.
Pérez Jurado, Luis: 428.
Pérez López, M. Desamparados.
Pérez Martín, José A.: 199.
Pérez Martín, María Elena: P1115.
Pérez Moreno, Jimena: 41, 71, 104, 135, 142, 238, 240, 246, 254, 265, 423, 622, 673, 721, 849.
Pérez Mourelos, Belén: 590, 607.
Pérez Muñuzuri, Alejandro.
Pérez Navero, Juan Luis: 168, 398.
Pérez Ocón, Amaya: 212.
Pérez Ordóñez, Isabel: 145.
Pérez Ortega, Mª José: 814.
Pérez Ortiz, Alba: 87, 306.
Pérez Parras, Mª Aurora.
Pérez Pascual, Ana María: P1013.
Pérez Pérez, Guadalupe María: 149, P1080, P1081.
Pérez Pérez, María Isabel: P1058.

Pérez Roche, María Teresa: P943, P966.
Pérez Rodríguez, Teresa C.: 494.
Pérez Rubio, Alberto: 371, 384.
Pérez Ruiz, Estela: 317.
Pérez Salvador, Óscar: 101.
Pérez Sánchez, Antonio: 728, P1003.
Pérez Santos, Ana Belén: 781.
Pérez Sanz, Josué: 148.
Pérez Serralvo, Celia: 650, P979, P1015.
Pérez Tamarit, María Amparo:
Pérez Tejerizo, Gloria: P1062.
Pérez Vera, Manuel.
Pérez Villena, Ana: 494.
Pérez-Caballero Macarrón, César: 312, 723.
Pérez-Navero, Juan Luís: 134, 245, 833.
Pérez-Seoane Cuenca, Beatriz: 788.
Pérez, Alba: 483.
Pérez, Cristina: P969.
Periáñez Vasco, Ángela: P1032.
Perin, Francesca: 458.
Peris Serrano, Naroa: 319, 595, 671, 684, P996.
Peris Vidal, Amelia: 358.
Pernas Gómez, Patricia.
Pértega Díaz, Sonia: 207.
Peset Mancebo, Fernanda: P1144.
Pfarr, Nicole: 430.
Pías Peleteiro, Leticia: 500, 682, 818.
Picchi Rodríguez, Fernando: P1018.
Picó Alfonso, Nieves: P1012, P1109.
Pie Raventos, Stella: 208.
Piera Trilla, Núria: 640.
Pina i Jover, María: 231, 490, P1091.
Pineda Caplliure, Ana: 349.
Pineda Solás, Valentí: 780, P994.
Pinedo Gago, Mª Carmen: 405, 407.
Pinho, Liliana: 167.
Pinillos Pisón, Raquel: 165, P1086.
Pino Almero, Laura: P972.
Pino Vázquez, M. de la Asunción: P952.
Pinto, Fátima: 785, 794, 796, P1140.
Pintos Morell, Guillem: 513, 727.
Piñán López, Esther: 824, 828.
Piñeiro Pérez, Roi: 98, 751, P1028, P1147.
Piñeiro Rodríguez, Loreley: 151, 608, P1127.
Piñeiro, Loreley.
Piñero Fernández, Juan Alberto: 6, 114, 769.
Piotrowski A, Cecilia: 648.
Pirçon y el grupo español para el estudio de la OMA, Jean-Yves: 358.
Pires Guerra, Marcela: P1025.
Pizarro Martín, Antonia: 674.
Pizzarro, Norma: 205.
Plaja Román, Pere: P1141.
Planells Mangado, Marisa: 355, 647.
Platas Varela, Arantza: 299.
Plaza Loma, Sara.
Plaza López de Sabando, Diego: 285, 693, P1131.
Plaza Montero, Daniel: 99, 103.
Poblet Puig, Miriam: 639.
Poch Olivé, María Luisa: P1097.
Pocheville Gurutzeta, Itziar: 88, 263, 318, 419, 442, 856.
Polo Antúnez, Antonio: 382, 468, 484, 577, 660, 748, P988.
Polo Díez, Javier: 789.
Polo Forner, Teresa: 649.
Pomar Ladaria, Irene Begoña: 111.
Ponce Zanón, Francisco: 119, 170.
Pons Morales, Sara: 109, 797.
Pons Prats, Mònica:
Pont Tuset, Gemma: P1141.
Porcar Almela, Manuel: 193, 488.
Porcar Farrán, Daniel: P949.
Porras Cantarero, José Antonio: 11, P1019.
Portela Dapena, Carla: P1102.
Portela Táboas, Carla: 496, P1004, P1090.
Portillo García, Mariangel: 822.
Portillo Márquez, Manuel: 705.
Portillo Najera, Nancy: 665.
Porto Turiel, Montse: 139.
Portolani, Nicola: 729.
Portugal Rodríguez, Raquel: 445.
Portugal, Vanessa: 167.
Portugués de la Red, M. del Mar: 66.
Posada Ayala, Ana: P1031, P1079.
Posadas Alonso, Javier: 356, P1156.
Pou Fernández, Jordi: 556.
Poveda Fernández, Juan: P1009.
Poveda González, Juan: 23.
Pozo García, Esther: 230, P1120, P1122.
Pozo Román, Jesús.
Prada Pereira, M. Teresa: 652, P1050.
Prat Roibás, Miriam: 204, 300, 320, 383, 505, 590, 607, 666.
Prata, Filipa: 74.
Preciado Rivero, Ana Belén: 364.
Preto, Luisa: 90, 92, 95.
Prieto del Prado, Ana María: P1001, P1075, P1134, P1152.
Prieto Matos, Pablo: P1161.
Prieto Sánchez, Mª Teresa: 220.
Prieto Tato, Luis Manuel: 368.
Primo, Manuel: 489.
Provenza Bernal, Nora: 15.
Puente Montes, Sara: 406, 845, P971.
Puente Puig, María: 682, P1121.
Puertas Martín, Verónica: 189, 821, 823, P1087.
Pueyo, Alfredo: 369.
Puigarnau Vallhonrat, Rosa: 517.
Pujol Muncunill, Gemma: P994.
Pulido Pérez, Patricia: 364.
Pulido Valdeolivas, Irene: 247.
Pumarada Prieto, Marcelino: P1072.
Pumarola Segura, Félix: 812.
Pumarola Suñé, Tomàs: 819.
Puyol Buil, Pedro: 774.
Quereda Rodríguez Navarro, Carlos: 840.
Quero, Libia: 124.
Quesada Dorigné, Lorenzo: 114, 617, 628, 800, P1073.
Quesada López, Juan José: 617, 628.
Quevedo Vicente, Dolores: 299.
Quilez Herrer, Izaskun: 262, 319, 328, 671.
Quilis Esquerra, Josep: 33, P987.
Quintal Fernandes, Idolinda.
Quintana, Paloma: 609.
Quintano Fachal, Carmen: P1071.
Quintas, Conceição: 215.
Quintero Calcaño, Víctor: 788.
Quintero Otero, Sebastián: 237, 716, 718, 722, P1037.
Quirós Espigares, Natalia: P1089.
Rado Peralta, Sandra: P1031.
Raga Poveda, Teresa: 180.
Rajado Olalde, Itsaso: P946, P996.
Ramakers, Jan: 80.
Ramil Fraga, Carmen.
Ramírez Arredondo, Alejandro: P1058.
Ramírez Martínez, Noelia: 504, 508.
Ramírez Pérez, Rocío: 487.
Ramírez Quintanilla, Elena: 674.
Ramiro Novelles, Victoria: 210.
Ramón Jiménez, Miquel: 761.
Ramos Albiach, Mónica: 766.
Ramos Amador, José Tomás: 368, 802, P1041, P1051.
Ramos Arroyo, Mª Antonia: P1005.
Ramos Carbajo, Ana Belén: 139.
Ramos Espada, José Manuel: 663.
Ramos Fernández, José Miguel: 370.
Ramos Fuentes, Feliciano J.: 421, 427, 427, 428, 433.
Ramos García, José Luis: 582,2.
Ramos Prats, Rafael.
Ramos Rocha, Vera: 475.
Ramos Varela, Juan Carlos: 121, 747.
Ramos, Inmaculada: 348, 487.
Ramos, Raquel: P1046.
Raposo, Filipa: P965, P1006, P1008.
Rausell Tamayo, Estrella: 247.
Raya Pérez, Inmaculada: 86.
Real Terrón, Raquel: 824, 828.
Rebage Moisés, Víctor: 165, 342, 421, 618, 621, P1086.
Rebelo, Duarte: 102.
Rebelo, Joana: 785, 796.
Recio Pascual, Verónica: P1108.
Redecillas Ferreiro, Susana: 752.
Redondo Blázquez, Silvia: P955.
Redondo Collazo, Lorenzo: 207.
Redondo Figuero, Carlos G.: 352.

Regueiro García, Alexandra: 72, 818, P1067.
Reguera Gutiérrez del Solar, Paloma: 638.
Regueras Santos, Laura: 692, P1119.
Reig del Moral, Celia: 34.
Reis Bragança, Graça Maria: P1142.
Reis Morais, Margarida: P965.
Rekarte García, Saray: 754, P997.
Rellán Rodríguez, Sara: 184, P951.
Remedios Muro, Javier: 484, 577, P988.
Remesal Escalero, Ana Belén: 341.
Remón García, Cristina: 512, P948, P1063, P1077.
Renilla Estrada, José María: P1138.
Reparaz Pereira, Ana: 47, 52.
Requena Naranjo, Ana María: 101.
Requena Quesada, Gloria: 154.
Resende, Catarina.
Reverter Masia, Joaquín: 99, 103.
Rey Cordo, Lourdes: 825, 827.
Rey García, Susana Mª: P1090.
Rey Simón, Rocío: 37, 799.
Reyes Martín, Alejandro: P1103.
Reyes Millán, Beatriz: 439, 446, 767.
Reyes, Alejandro.
Rial González, Ramiro: 121, 747.
Riba Hibernón, Jordi: 13.
Ribeiro Castro, Raquel: 795.
Ribes González, María.
Ricart Campos, Silvia: 10, 556, 813, 819.
Ricart Campos, Sílvia: 10, 556, 813, 819.
Ricci, Luis Eduardo: 104, 238, 240, 246, 846.
Rico Armadà, Andrés: 210.
Rico, Alicia: 630.
Riera Llodra, Joana María: 305, 438.
Riera Molina, Lidia: P967.
Riesco Riesco, Susana: P1124, P1131.
Rimblas, María: P1046.
Rincón López, Elena María: 292, 444.
Rincón Mantilla, Ivonne M.: 307.
Rioja, Ana: 483.
Ríos Martín, Juan José: 679.
Ríos Orbañanos, Isabel: 422.
Ríos, Joana: 794.
Riquelme Pérez, Matilde: 12.
Risquete García, Rocío: 676.
Riu Villanueva, Pilar: 152, 376.
Rius Gordillo, Neus: 517, P963, P1013, P1130.
Rivas Abraldes, Natalia: 88.
Rivas Crespo, Francisco: 582,1.
Rivas Crespo, M. Francisco: 117.
Rivas Vila, Susana:
Rivera Cuello, Mercedes: 137, 147, 370, 634.
Rivera Gorrin, Maria Teresa: 840.
Rivera Gorrin, María Teresa: 840.
Rivera Luján, Josefa: 101.
Rivera Peña, María: 319, 595, 671, 684, 746.
Rivero Calle, Irene: 171, 636, 670, P1084.
Rivero de la Cruz, Ines Tamara: 228.
Rivero de la Rosa, Mª Carmen: 124, 600, 753, P982.
Rivero Falero, Mónica: P961.
Rivero Jiménez, Natalia: 285, 709.
Rivero Martín, Mª José: 171, 581.
Rivero Martín, María José: 636, 670, P1066, P1074, P1084.
Rivero Rodríguez, Sonia: 121, 578, 747.
Rives Sola, Susana: 761.
Rizo Pascual, Juana M.
Roa Francia, Miguel Ángel: 8, 200, 774, 804.
Robles Ortiz, María Reyes: 43, P1099.
Robles Vizcaíno, María Concepción: 250, 252.
Rocha Brito, Maria João: P1044.
Rocha, Carla: 785, 796.
Rodeño Fernández, Lorena: 44, 684.
Rodero Prieto, Rocío: 25, P1134, P1152.
Rodrigo Gonzalo de Liria, Carlos: 479.
Rodrigo Pedrosa, Olga: P1136, P1139.
Rodrigo Sáez, Elena Virginia: 521, 818, P1121.
Rodrigues Fernandes, Pedro: 672, 749.
Rodrigues, Margarida: 641.
Rodrigues, Teresa: 215.
Rodríguez Achaerandio, Ainara: 82.
Rodríguez Belmonte, Rocío: 669.
Rodríguez Blanco, Silvia: 239.
Rodríguez Calleja, Jesús: 652, P1050.
Rodríguez Campoy, Patricia: 569.
Rodríguez Cano, Oscar.
Rodríguez Castaño, Mª José: 249, 260, 344, 473, 619.
Rodriguez Chitiva, Alejandro: 230.
Rodríguez Chitiva, Alejandro: 230.
Rodríguez Cimadevilla, Juan Luis: 265.
Rodríguez Contreras, Javier: 148.
Rodríguez do Forno, Alfredo: 496.
Rodríguez Fernández, Cristina: 78, 181.
Rodríguez Fernández, Luis Miguel: 842.
Rodríguez Fernández, Montserrat: P1108.
Rodríguez Fernández, Rosa: 135, 142, 191, 254, 477.
Rodríguez Ferrán, Lucía: 517.
Rodríguez González, Moisés: 707.
Rodríguez Lanza, Manuel: 223, 662.
Rodríguez López, Carmen M.
Rodríguez López, Moisés: 703.
Rodríguez López, Raquel: 516.
Rodríguez López, Serafín: 574, 587, 737.
Rodríguez Lucenilla, Mª Isabel: 23, 436, 452, P1107.
Rodríguez Martínez, Alejandro: 222, 674.
Rodríguez Martínez, Carlos: 668.
Rodríguez Martínez, Gerardo: 14, 123, 132, 174.
Rodríguez Martínez, María: 452.
Rodríguez Núñez, Antonio: 239, 790, 852.
Rodríguez Ogando, Alejandro: 249, 344, 524.
Rodríguez Ortiz, Agustín: 82, P993.
Rodríguez Outón, Cristina Mª: P1018.
Rodríguez Quesada, Inmaculada: 243, 302.
Rodríguez Rodríguez, Elena: 187, 195, P1105.
Rodríguez Rodríguez, Rosario: 652.
Rodríguez Romero, Lourdes.
Rodriguez Sánchez de la Blanca, Ana: 423.
Rodríguez Santana, Yessica: 307, 690.
Rodríguez Sanz, Mª Luz: 111, 150, 165, 342, 421, 429, 433, 485, 621, 851, 857.
Rodríguez Serrano, Raúl: P946, P947.
Rodríguez Zaragoza, Neus: P984, P1011.
Rodríguez-Belmonte, Rocío: 495, 509.
Rodríguez-Sacristán Cascajo, Andrés: P1098.
Rodríguez-Vigil Iturrate, Carmen: 291.
Rodríguez, Enrique: P1036.
Rodríguez, Isidoro: P1127.
Rodríguez, Luis: 78.
Rodríguez, Nancy: 680.
Rodríguez, Silvia.
Rodríguez, Virginia: 806.
Roguera Sopena, Marc: 727.
Roig Quilis, Manuel: 562.
Roig Riu, Manuel.
Rojas Feria, Pilar: 227, 512, 728, P1063.
Rojo Conejo, Pablo: 9, 804.
Rojo Díez, Raquel: 185.
Rojo Portolés, Pilar: P1145.
Rojo Sombrero, Henar: 798, P1100.
Rol de Lama, Mª Ángeles: 54.
Roldán Aparicio, Susana: P1137.
Roldán Cano, Virginia: 237, 457, 569, 571, P969, P1037.
Roldán Molleja, Lourdes: P977.
Román Barba, Violeta: 478.
Román del Río, María del Mar: 499, 711, P979, P1015, P1059.

Román Riechmann, Enriqueta: 751.
Romaris Barca, Rosa Mª: 379, 603, P1039.
Romera Santabárbara, Beatriz: 111.
Romero Cachaza, Joaquín: 589, 600, 773, P1018, P1030.
Romero Candel, Ana: 55.
Romero Egea, María José:
Romero Escós, M. Dolores:
Romero Gil, Ruth: 150.
Romero Ibarra, Carlos: 212, 708, 713, P1005.
Romero Moreno, Lourdes: 137, 147, 154, 317.
Romero Navarro, Benjamín: 106.
Romero Nieto, Inés: 91, P1030.
Romero Paniagua, Mª Teresa: 69, 313, 377, 520, 635, 710, 717.
Romero Román, Carlos: 240, 246.
Romero Salas, Yolanda.
Romero Tomás, Amparo: 355, 647.
Romero Vidal, Francisco: 766.
Romero-Hombrebueno Domínguez, Nieves: 27.
Romero, Francisco: P988.
Roncero Sánchez-Cano, Inés: 168.
Ros Arnal, Ignacio: 621.
Ros López, Bienvenido: 203, P1123.
Ros Mar, Luis.
Ros Miquel, Montserrat: 469, P949.
Ros Pérez, Purificación: P976, P978.
Rosa Almeida, Cláudia: 519, P1047.
Rosel Moyano, Verónica.
Rosell Camps, Antonio: P999.
Rosell Mardaras, Sara: 44, 746, P946, P947.
Rosell Nebreda, Óscar: 13, P1071.
Rosenlund y el grupo español para el estudio de la OMA, Mats: 12.
Rosich del Cacho, María: 661, 677, P1094.
Rosón Varas, María: 78.
Royo Gómez, María: 440, 567.
Royo Pérez, Nieves Delia: 165, P1086.
Royo Villa, Alberto: 787.
Rubiera Pérez, Gema: P992.
Rubín de la Vega, Esther: 75.
Rubio Aparicio, Pedro: P1124, P1131.
Rubio Cordero, José Luis: P1030.
Rubio Jiménez, Mª Eliana: 839, P945.
Rubio Jiménez, María Eliana: P1010.
Rubio Murillo, María.
Rubio Orellana, Ximena: 648.
Rubio Quiñones, Fernando: 237, 716, 718, 722.
Rubio Ruiz, Arancha: 196, 504, 508, 740, P985, P986.
Rubio Torrents, M. Carmen: 493.
Rubio Vásquez, Pilar: 648.
Rubio Villanueva, José Luis: 498, 836.
Rueda García, Rosa Lorena: P977.
Rueda, Santiago: 820.
Ruipérez Cebrian, Concepción:
Ruíz Antorán, María Belén: 751.
Ruiz Aragón, Gloria: 13, P1071.
Ruiz Cano, Rafael: 394, 740.
Ruiz Dassy, Viviane: 31.
Ruiz de Alegría, Carlos: 79.
Ruíz de Valvuena Maiz, Marta: 257.
Ruiz del Campo, María: P1033.
Ruiz del Prado, Mª Yolanda: 501.
Ruiz Derlinchan, Beatriz: 467, 747.
Ruiz Espinoza, Cynthia: 44.
Ruiz Expósito, Manuela: 642.
Ruiz Extremera, Ángeles: 250, 252, 353, 642, 653, 669.
Ruiz Fraile, Leticia: 401, 478, 661, P1094.
Ruiz García, César: 217.
Ruiz Goikoetxea, Maite: 437, 593, 658, P1026, P1151.
Ruiz Gómez, Yolanda: 364.
Ruiz Herrero, Jana: 202, 850.
Ruiz Jiménez, Marta: P1041.
Ruiz Langarita, Isabel:
Ruiz López, Aida: 525.
Ruiz López, María Dolores: 15.
Ruiz Martínez, María Adolfina: 15.
Ruiz Martínez, Paola: 368.
Ruiz Moreno, Juan A.: 217.
Ruiz Ocaña, Pablo: 569, 571.
Ruiz Sáez, Beatriz.
Ruiz Salas, Fernando Mario: 323, 518, 635, P1137.
Ruíz Sanz, F.C.: 96.
Ruiz Serrano, Cristina: P1031.
Ruiz Tapia, Isabel: 501.
Ruíz Tudela, Lucía: 436, P1107.
Ruiz-Falcó de Rojas, Mª Luz:
Ruiz-Ramos, María José: 20, 424, 854.
Ruiz, Susana: P1036.
Saavedra Lozano, Jesús: 71, 77, 85, 142, 477.
Sábado Álvarez, Constantino: 766.
Sabín Jerez, José Antonio: P1138.
Sabino Domingues, Sara: 475, P1047.
Saborido Fiaño, Rebeca: 72, 500, 818.
Sacoto Erazo, Gabriela: 324, P952.
Sáenz González, M. Pilar: 735.
Sáenz Moreno, Isabel: 501, 597, P964, P1033.
Sáez de Ibarra Pérez, Asier: 81, 658, 675, P1026.
Sáez Pérez, Pablo: 469, 481, 704.
Sáez-Llorens, Xavier: 482.
Sagaseta de Ilúrdoz Uranga, María: 437, 572, 593, P1151.
Sagastibelza Zabaleta, Amaia: 81, 708.
Sainz Bueno, José Antonio: 700.
Sainz de Baranda Camino, Caridad: 196.
Sala Sánchez, Antonio Ginés: 39.
Salado Marín, Concepción: 259, 327, 772, 775, P1022, P1082.
Salamanca Cuenca, Carmen: 49.
Salamanca de la Cueva, Ignacio: 12.
Salamanca Fresno, Luis: 36.
Salamanca Zarzuela, Beatriz: 343, 432, P1087, P1115.
Salas, Javier Ignacio:
Salazar Quero, José Carlos: 674.
Salcedo Posadas, Antonio: 265.
Salgado, Manuel: 447.
Salgado, Miguel: P1008.
Salido Capilla, Cristina: 109, 488.
Salinas Sanz, José Antonio: 438.
Salmerón Escobar, Javier: 669.
Salmerón Fernández, María José: 329.
Salto, Efrén: 9.
Salvador Iglesias, Miriam: P1091.
Salvatierra Cuenca, María Teresa: 252.
Samaniego Fernández, María: 343.
Sameiro, María.:
Samper Villagrasa, María Pilar: 14, 132, 165, 174, 346, 625, 627, P943, P1086.
San Feliciano Martín, Laura: 341.
San Martín García, Isabel: 212, 437, 455.
San Martín Rodríguez, María: 207.
San Román Pacheco, Sonsoles: P1114, P1124.
Sánchez Vaquerizo, Cristina: 448.
Sánchez Abuín, Alberto: 450, P975.
Sánchez Arias, Gloria: 148.
Sánchez Blázquez, Patricia: 727.
Sánchez Bueno, Isabel: 481.
Sánchez Calvache, Mariana: P1034.
Sánchez Castro, Ángela: 521, 682, P1121.
Sánchez de Antonio, Sonia: 24, 259, 327, 772, 775, P1022, P1082.
Sánchez de Toledo Codina, Josep: 766.
Sánchez Erce, María: 605.
Sánchez Escudero, Verónica: P1100.
Sánchez Fernández, María José: 394, 401.
Sánchez Fernández, Mario José: 624.
Sánchez Ferrer, Francisco: 557.
Sánchez Forte, Miguel: 814.
Sánchez Ganfornina, Inmaculada: 503.
Sánchez García, Alicia: 845.
Sánchez García, Isabel María: 149.
Sánchez Garre, M. Consuelo: 33.
Sánchez González, Cándida:
Sánchez González, Mará Isabel: 254.

Sánchez Gonzalo, Sheila: 824, 828.
Sanchéz Hernández, José Javier: 247.
Sánchez Jiménez, María del Carmen: 258.
Sánchez Manubens, Judith: 105.
Sánchez Marcos, Mª Jesús: P1060.
Sánchez Medialdea, María Teresa: 323.
Sánchez Miranda, María Pilar: 677.
Sánchez Moreno, Ana: 506.
Sánchez Moreno, María.
Sánchez Pérez, Inmaculada: 723.
Sánchez Porras, María.
Sánchez Sánchez, Berta: 149.
Sánchez Sánchez, César: 183, 473.
Sánchez Sánchez, Isabel María: 435, 502, 686, 688.
Sánchez Santos, Luis: 790.
Sanchez Solís, Manuel: 143.
Sánchez Tallón, María Reyes: 476.
Sánchez Valero, Pere: 101.
Sánchez Vaquerizo, Cristina: P1021.
Sánchez Vicente, Ángel Isaac: P1084.
Sánchez Yáñez, Pilar: 370, P1053.
Sánchez Zaplana, Honorio: 732.
Sánchez-Carpintero Abad, Rocío: 847.
Sánchez-Fauquier, Alicia: 798.
Sánchez-Manubens, Judith: 321, 555.
Sánchez-Redondo Sánchez-Gabriel, María Dolores: 219, 620.
Sánchez-Solís de Querol, Manuel: 54, 220.
Sánchez-Valverde Visus, Félix: 122, 658, 675, P998.
Sanchís Blanco, Georgina: 441.
Sanchís Calvo, Amparo: 434, 488.
Sancho Gracia, Elena: 14.
Sancho Gutiérrez, Rocío: 303, 715, P1027.
Sancosmed Ron, Mónica: 782.
Sangil González, Amparo:
Sanguino López, Lucía: 490.
Sanmartín Sánchez, Victor: 689, P1112.
Sanmartín Sánchez, Víctor: 689, P1112.
Sans Amenós, María: 649.
Sansierra Álvarez, Noelia: 364.
Santa-María López, Vicente: P1075.
Santamaría Marcos, Elena: 443, P971.
Santamaría Ossorio, José Ignacio: 460.
Santamarina González, Zaida: 665, P981, P995.
Santana Rodríguez, Carlos: 34.
Santano Gallinato, María: 348, 487.
Santiago Burrutxaga, Mikel: 263, 318.
Santiago García, Begoña: 820.
Santiago Gutiérrez, Carmen: 844.
Santiago Lozano, María José: 104, 260.
Santillana Ferrer, Luis Alberto: 86.
Santisteban Martínez, Joaquín: 16.
Santisteban Robles, Manuel: 792.
Santos Berzosa, Cristina: P954.
Santos de Soto Pérez, Jose: 702.
Santos de Soto, José: P948.
Santos Herraiz, Paula: 211.
Santos Mata, Mª de los Angeles: 574, 737.
Santos Pérez, Juan Luis: 353, 377, 476, 635, 642, 653, 717.
Santos Sebastián, María del Mar: 71, 77, 85, 142, 191, 477.
Santos, Elisabete:
Santos, Mar: 820.
Santos, Sara.
Santos, Sónia Alexandra: 298, P1095.
Santos, Susana: 808.
Santuccio, Mariana Rita: 139.
Sanz Almela, Mar: P1055.
Sanz Calvo, Mª Luisa: P983, P1023.
Sanz de Miguel, Mª Pilar: 111, 291, 625.
Sanz Fernández, Irene: 88, 403, 413, 419, 856.
Sanz Fernández, María: 171, 581, 636, P1066, P1074.
Sanz López, Ester: 619.
Sanz Pascual, Elena: 470.
Sanz Tellechea, Enrique: 27, P1014, P1040.
Sanz Villa, Nieves:
Sapiña Rico, Marta: 727.
Saraiva de Oliveira, Ana Rita: P1095.
Sarasua Miranda, Ainhoa: 24.
Sarda Sánchez, Marta: 10, 813, 819.
Sariego Jamardo, Andrea: 347, 848.
Sastre Morote, Ana María: 683, 730.
Sastre Urgüelles, Ana: 285, 693, 765.
Satrustegi Aritziturri, Miren: 28, 559, 582,2, 659, P1064.
Saz Parkinson, Zuleika: P980.
Scheibl, Alexandra: P1069, P1070.
Sebastián Bonel, Mª Flor: 14.
Segado Arenas, Antonio: 237, 457, 569, 707, 722, P1037.
Segarra Rey, Vanesa: 80, 725.
Segoviano Lorenzo, María del Carmen: P1145.
Segura Navas, Laura: 380, 724, P1052.
Segura Serrano, Ana Belén: 501, P964, P1033, P1097.
Selva, Laura: 3, 817.
Seoane Reino, Miriam Andrea: 300, 320, 383, 505, 590, 607, 666, P1020.
Seoane Reino, Míriam Andrea: 300, 320, 383, 505, 590, 607, 666, P1020.
Seoane, María Teresa: 207.
Serna Berná, José Vicente: 141, 231, 490.
Serra Llorente, Francisca:
Serrano Acebes, Paula: 50, 199.
Serrano López, Laura: 69, 290, 313, 377, 476, 635, 710, P1126.
Serrano Riolobos, Cristina: 451, 776, P989.
Serrano Vázquez, Luis: 491.
Serrao, Tania: 374.
Serret, Rosa: P1071.
Sevilla García, Olaia: 28, 559.
Sevilla Moreno, Luis Carlos: 706.
Sevilla Pérez, María Belén: 243, 302, 525, P1135.
Sevilla Ramos, Pilar.
Sevilla, Belén: P1061.
Sevillano Benito, Isabel: 343, 410, P1060, P1087, P1115.
Seymour Martínez, Camila: 648.
Shuffelmann Gutiérrez, Cristina: 153.
Sierra Colomina, Gemma: 286.
Sierra Corcoles, Concepción: P1088.
Sierra Gutiérrez, Patricia: 302.
Sierra Rodríguez, José: 650.
Sierra Sirvent, Javier: P966.
Sierra Vázquez, José.
Sierrasesúmaga Ariznavarreta, Luis: 563.
Sifre Aranda, Marta: P1002.
Sigró Civit, Eulàlia: 649.
Siles Sánchez- Manjavacas, Ana: P978.
Silva Martins, Sandrina: 795.
Silva Quelhas, Dulce: 519.
Silva Simões, Fátima: 672, 749.
Silva, Gisela: 794.
Silva, João: 522.
Silva, Raquel: P1142.
Silva, Sonia Regina: P1158.
Silveira, Alzira: 94.
Silvestre, Catarina: P956.
Simó Jordá, Raquel: 193.
Simonet Lara, María José: P1088.
Simplicio Águia, Maria Rosário: P1142.
Sistiaga Hernando, Alessandra: 812.
Sitjes Costa, Joan: 316, 681.
Soares, Gabriela: 522.
Sojo Aguirre, Amaia: 55, 117.
Solà Pou, Joaquim: P949.
Solaeche Fernández, Lucía: 296, P1024.
Solaguren Alberdi, Rosario: 471.
Solana García, María José: 719, 846.
Solano Galán, Práxedes: 412.
Solano Navarro, Carmen:
Solé Mir, Eduard: 152, 369, 376, 604, 855.
Soler Colomer, Laura: P974.
Soler-Palacín, Pere: 5, 76, 639.
Solís Reyes, Carlos: P1093.
Solís Sánchez, Gonzalo: 224.
Solís Sánchez, Pilar: 155, 326, 770, 771, P990.

Solo de Zaldivar Tristancho, María: 726, 731, P1057.
Solo de Zaldívar Tristancho, María: 726, 731, P1057.
Sopeña Corvinos, Julia: 104, 242, 249, 260, 344, 619.
Soria López, Marta: 325, 721.
Soriano Arandes, Antonio: 626.
Sorlí García, Moisés: 504, 508.
Sorni Hubrecht, Antonio: P984.
Sota Busselo, Itziar: P1064.
Sousa Martinho, Isabel.
Sousa, Alcina: 90.
Stanescu, Sinziana Mihaela: 399, 425, 840, 853.
Suárez Castañón, Cristina María: 50.
Suárez Cortina, Lucrecia: 257.
Suárez Gómez, Omar: P1000.
Suárez Hernández, José: 514.
Subiela, María Isabel: 795.
Subirats Fernández, Mercedes: 84.
Suero Toledano, Patricia: 10, 813.
Sugrañes Ferrando, Cristina: P968.
Sulleiro, Elena: 639.
Surís, Xavier: 555.
Sutil Rosas, Aniuska: 223, 662.
T. Wörner, Nuria: 782.
Tabernero Barrio, Silvia: 772, 775, P1022.
Taboada Perianes, María: 47, 664.
Taco Sánchez, María del Pilar: 598.
Tagarro García, Alfredo: 788, P1157.
Tallón García, María: 66, 803.
Talón Bañón, Silvia Vanesa: 112.
Talón Moreno, Mª del Pilar: 706.
Tamames Redondo, Mª del Carmen: 52, 646, P1117.
Tapia Ceballos, Leopoldo.
Tarazona Casany, Inmaculada: P1055.
Tarazona Fargueta, José Luis: 231.
Tardáguila Calvo, Ana Rosa: 183, 185.
Tarrado Castellarnau, Xavier: 777.
Tatiana Badillo, Katie.
Tato Eguren, Eva: 259, 327.
Teixeira Martins, José: P1142.
Teixeira Ribeiro, Maria do Céu: P1047.
Teixidor Viñas, Mireia.
Tejado Balsera, Juan José: 516.
Tejera Ramírez, Carmelo.
Tejero Ordóñez, Javier: P1143.
Tejero-Hernández, Mari Angeles: 245.
Teles, Claudia: 351.
Téllez-Castillo, Carlos José: 799.
Teresa Bernardo, Maria: 795.
Terol Barrero, Pedro: 589, 600, 773, P1018, P1030.
Terol Espinosa de los Monteros, Covadonga: 8, 200.
Terrasa Nebot, María: P986.
Tesorero Carcedo, Gema: 238, 240, 246.
Teva Galán, M. Dolores:
Tirado Pascual, Mónica: 225.
Tobeña Rué, Marc: 87, 306, 400, 474, 558, 640, 778, 806, P974.
Togo, Andrea: P972.
Toledano Navarro, María: 560, 609, 805, 853.
Toledo Parreño, Juan Diego: P1055.
Tolin Hernani, Mª del Mar: 473, 622.
Tomás Ramos, José: 804.
Tomás Vila, Miguel: 601.
Tomé, Teresa: P1025.
Tormos Muñoz, Mª Ángeles: 643, 654, 730.
Torrado Chouciño, Adriana Mª: 379, 603, P1039.
Torrent Español, Montserrat: 765.
Torres Chazarra, Carolina.
Torres Claveras, Sonia: 421.
Torres Guerola, Bárbara: 763.
Torres Manrique, Carmen: 501.
Torres Mohedas, Julián: 248.
Torres Nieto, María Ángeles: 443.
Torres Rico, María: 31, 46, 453, 575, P1001.
Torres Tortosa, Pedro: 143.
Torres, Ana: 794.
Torro Domenech, María Isabel: 119, 144, 170.
Torrús Carmona, Soledad: 772, 775.
Tortajada Girbes, Miguel: 112.
Tortosa Pinto, María Pilar: 243.
Tortosa Pinto, Pilar.
Trabazo del Castillo, María: 689.
Traveria Casanova, Francisco Javier: 101.
Trelles Vargas, Hilton:
Triana Junco, Miryam: 801, P1085.
Trías Folch, Elisenda: 812.
Tripiana López, José Luís: 380.
Trujillo Wurttele, Juan Enrique: 410, 823, P971, P1060.
Tubio Gómez, Sheila: 689, P1112.
Tuduri Limousín, Íñigo.
Tura Borras, Marcos.
Turmo Fernández, Enriqueta: 700.
Tutau Gómez, Carlos: 222, P1134.
Uberos Fernández, José: 20, 214, 221, 495, 509, 854, P1061.
Uceda Galiano, Ángela: 430.
Uliarte Larriketa, Txaro: P1048.
Unda Freire, Alejandro: 225.
Urabayen Alberdi, Raquel: 4, 122, 455, 658, 708, P1005, P1026, P1151.
Urán Moreno, Mª Mar.
Urberuaga Pascual, Alejandro: 762, 768.
Urbón Artero, Alfonso: 229.
Urda Cardona, Antonio: 21, 30, 137, 147, 197, 203, 206, 367, 370, 373, 378, 497, 573, 583, 588, 594, 596, 634, 764, 807, 835, P958, P1053, P1150.
Uriaguereca Odriozola, Iratxe: P946, P947, P996.
Uriel Prat, Susana.
Uriz Urzainqui, María Socorro: 33, P987.
Urrutia Adán, Mireia: 416.
Urrutia Maldonado, Emilia: 69, 290, P1125.
Ursueguía Sánchez, Marta: 597, P1097.
Vaca Arellano, Marco.
Vagace Valero, José M.: 67.
Valbuena Crespo, Carmen: 288, 450.
Valcayo Peñalba, Ana.
Valencia González, Felicidad.
Valencia Ichazo, Tatiana: 13.
Valenzuela Soria, Alfredo: 323, 329, 329.
Vallbona Cendrós, Montserrat: 649.
Valle del Barrio, Beatriz: 76.
Valle T-Figueras, Jose María:
Vallès Cardona, Griselda: 474.
Vallmanya Cucurull, M. Teresa: 369.
Valls Borrell, Rosalía.
Valls Durán, Teresa: 570.
Valverde Fernández, Justo: P982.
Valverde Rosas, Sául: 106.
Vaquerizo Madrid, Julián: 516.
Vaquero Monje, Rocío: 498, 836.
Váquez López, Mª Ángeles: 175.
Vara Callau, Marta: 150, 291, 421, 429, 433, 485, 618, 621, 625, 822, 851.
Varela Iglesias, Juan José: P1067.
Vargas Torcal, Fernando: 39, 172, P991.
Varo Cobos, Rosauro: 596.
Varo Rodríguez, Amalia: 487, 600, 679, 773.
Vaz Rodrigues da Silva, Ines: 64.
Vaz Salgado, José Miguel: 795.
Vaz Silva, Inês: 779.
Vázquez Donsion, Manuel: 65.
Vázquez Fernández, María Jesús: 365.
Vázquez Fernández, Marta Esther: 350, 356, 365, P1156.
Vázquez García, Laura: 65.
Vázquez Ingelmo, Montserrat: 262.
Vázquez López, Esther: P1020.
Vázquez López, Luis Alberto: 358.
Vázquez López, M. Esther: 607.
Vázquez López, Mª Ángeles: 436, 452, 736, P1107.
Vázquez López, María: 41, 423.
Vázquez Martín, Selma: P1111.
Vázquez Martínez, José Luis: 312, 723.
Vázquez Martull, Mercedes: 494.
Vazquez Ordóñez, Carmen: 396, 560, 805.
Vázquez Ordóñez, Carmen: 396, 560, 805.
Vázquez Ronco, Miguel Ángel: 88, 263, 318, 419, 442, 856.
Vázquez Vilas, Concepción Olga: 590, 607.
Vázquez, Agatha: P1036.
Vázquez, Carmen: 609, 853.

Vega del Val, Cristina: 315, 445.
Vega García, José Luís: 13.
Vega Mata, Nataliz: 182, 459, P950.
Vega Puyal, Laia: 400, 562.
Vegas Álvarez, Ana María: 189, 443, 821, P1115.
Vela Casas, Francisco: 91.
Vela Vizcaíno, Catalina: 713.
Velasco Forte, M. Nieves: P1032.
Velasco García, Rosario: 652.
Velasco Manrique, Marta Vega: 111, 851.
Velasco Zúñiga, Roberto: 406, 410.
Velazquez Lupiene, Lorena: 787.
Vélez Galarraga, María del Rosario: 563, 847, P973, P1078.
Veliz C, Fernando: 648.
Ventura Faci, Mª Purificación: 346, P943, P1155.
Vera Arlegui, Isabel: P1159.
Vera Bella, Carmen: P954.
Vercher Grau, Alejandra: P1116.
Verdeguer Miralles, Amparo: 763.
Verdelho Andrade, Isabel: 672.
Verdezoto Intriago, Miriam Maribel: P972.
Vetter, Susane: 438.
Viadero Ubierna, M. Teresa: 515, 715.
Vicente Calderón, Carmen: 108.
Vicente Gabás, María del Rosario Alicia: 428, P966.
Vicente Galindo, Elena: 258, 789.
Vicente Quesada, Alberto: P1046.
Vidal Company, Alberto: 504, 508.
Vidal Palacios, Mari Carmen: 80, 725.
Vidaurrazaga Herrán, Isabel: P993.
Vieira, Helena: 657.
Vierge Hernán, Eva: 41, 85, 104, 238, 242, 254, 260, 265, 622, 719, 841.
Viguria Sánchez, Natividad: 81.
Vila Bach, Antoni: P1071.
Vila Cots, Jordi: 837.
Vilà de Muga, Mónica: 404.
Vila García, Ana: 15.
Vila Martínez, Eva: 359.
Vila Pérez, David: 777.
Vila Santandreu, Anna: 837.
Vila Sexto, Leticia: 151.
Viladrich Carreira, Antonio: P1072.
Vilas Vázquez, Concepción Olga: 300, 320, 383, 505, 666, P1020.
Vílchez Pérez, Juan Salvador: 435, 502, 686, 844.
Vilela Serrano, Antonio: 705.
Vilella Sabaté, Mireia: 626.
Villa Francisco, César: P951, P952.
Villacieros Hernández, Lucía: 297.
Villagómez Hidalgo, Joaquín: 155.
Villalba Almiron, Nicolás: P1071.
Villalba Castaño, Clara: P1145.
Villalba Hernández, Teresa: P1130.
Villalobos Pinto, Enrique: 850.
Villamor Martín, Raquel: 8, 110, 248, 774.
Villanueva Accame, Victoria: 598.
Villanueva Clift, Héctor José:
Villanueva Navarro, Marc: 152.
Villar Álvarez, Marian: 262, 319, 328, P1083.
Villares Porto-Domínguez, Ana.
Villarroya Luna, José Fco.: 358.
Villegas Rubio, José Antonio: 68.
Villota Arrieta, Julián: 84.
Vinaixa Verges, Anna: 591, P963.
Vinuesa, Marta: 205.
Viscor Zárate, Sara: 111.
Vitoria Cormenzana, Juan Carlos: 665, P981, P995.
Vitoria Miñana, Isidro: 735.
Vivanco Martínez, José Luis: 70, 286.
Vivas Moresco, Marcelo.
Vives Piñera, Inmaculada: 667, P1035, P1153.
Vives, María: 483.
Vottero, Graciela: 205.
Wilhelmi, Isabel: 798.
Wolley Dod, Charlotte: 210.
Ximénez Verresen, Eva:
Yébenes Gregorio, Laura:
Yepes Carmona, Laura: P1076.
Yeste Fernández, Diego: 22.
Yévenes Ruiz, Silvia: P987.
Yoldi Petri, María Eugenia.
Yturriaga Matarranz, Rafael: 425, 560.
Yun Castilla, Cristina: 203, 367, 606, P958.
Zabala Landa, Rosa María: 684.
Zabala Vélez, Marta: 597, P964, P1033.
Zabaleta Rueda, Ainhoa: 259, 327.
Zafra Anta, Miguel Ángel: P1084.
Zafra Rodríguez, Pamela: 571.
Zagalo, Ana: P1025.
Zamarriego Zubizarreta, Carmen: 527.
Zambudio Ato, María Isabel: P1034.
Zamora Reed, Priscila: 574, 584, 587, 737, P1089.
Zamora, Salvador: 220.
Zapata Hernández, David: 714.
Zaragoza Jordana, Marta: 493.
Zarallo Reales, Cristina Victoria: 67, 244.
Zarauza Santoveña, Alejandro: 620.
Zatón Casero, Ana Belén: 169.
Zayas García, Ana Belén: 323, 354, 458, P1007.
Zornoza Moreno, María: 183, 185.
Zornoza Moreno, Matilde: 54, 220, 667.
Zurita Campos, María Jesús: 700.
Zurita Muñoz, Olga: 576.
Zurutuza Bengoa, Ane: 262, 319, 328,

COMITÉ DE SELECCIÓN DE COMUNICACIONES AEP

Aguirre Conde, Ainhoa
Agusti Butzake, Beatriz Elena
Alarcón Allen, Ana
Alberola Pérez, Ariadna
Albert Brotóns, Dimpna Calila
Alfayate Miguélez, Santiago
Almazán Castro, Francisco
Alonso Salas, María Teresa
Álvarez Álvarez, Cristina
Álvarez de Laviada Mulero, Trinidad
Álvarez Muñoz, Victor
Antón Hernández, Luis
Antón López, Jordi
Arcalà Bares, Lluís
Artigas López, Mercedes
Astigarraga Aguirre, Itziar
Ayuso González, Lidia
Ballesta Martínez, María Juliana
Baño Rodrigo, Antonio
Barriga Ibars, Carmen
Barrio Corrales, Francisco
Barrio Torres, María José
Bautista Casasnovas, Adolfo L.
Beléndez Bieler, Cristina
Benito Bernal, Ana Isabel
Benito Fernández, F. Javier
Bento Bravo, Leoncio
Bernal Vañó, Esther
Blanco Brunet, José Luis
Blanco Quirós, Ana
Blázquez Gamero, Daniel
Borrás Pérez, M. Victoria
Borrull Senra, Ana Maria
Botet Mussons, Francesc
Bou Torrent, Rosa
Bregante Ucedo, Juan
Bueno Lozano, Gloria
Burón Martínez, Elena
Calabuig Sánchez, Miguel
Calviño Costas, M. Consuelo
Calvo Bonachera, María Dolores
Calvo Escribano, Carlota
Calvo Monge, Cristina
Calvo Rey, Cristina
Camacho Alonso, José Miguel
Camacho Lovillo, M. Soledad
Camacho Lovillo, M. Soledad
Cambra Lasaosa, Francisco José
Campos, Carmen
Campos Castelló, Jaime
Campoy Folgoso, Cristina
Cañete Díaz, Alfonso
Carbajosa Herrero, M. Teresa
Carrasco Marina, Mª Llanos
Carrasco Moreno, José Ignacio
Casano Sancho, Paula
Castillejo de Villasante, Gemma
Clemente León, María
Codoñer Franch, Pilar
Coll Sibina, M. Teresa
Collell Hernández, Rosa
Conejo Fernández, Antonio José
Cornellà i Canals, Josep
Coto Cotallo, Daniel Gil
de Alba Romero, Concepción
de Diego Suárez, Marta
de Frutos Gallego, Elisa
de la Rosa Fox, Concepción
de la Torre Espí, Mercedes
del Castillo Navío, Elena
del Rosal Rabes, Teresa
Díaz Conradi, Álvaro
Díez Suárez, Azucena
Domingo Jiménez, María Rosario
Donat Colomer, Joaquín
Echeverría Zudaire, Luis Ángel
Eirís Puñal, Jesús
Elías Pollina, Juan
Elorza Fernández, M. Dolores
Escobar Castro, Héctor
Escobosa Sánchez, Olga M.
Escribano Muñoz, Mª Aránzazu
Escribano Subias, Joaquín
Espiau Guarner, María
Esqué Ruiz, M. Teresa
Esteban Torné, Elisabet
Estella Aguado, Jesús M.
Falcón Neira, Lola
Fernández Colomer, Belén
Fernández García, José Ramón
Fernández Iglesias, José Luis
Fernández Lorenzo, J. Ramón
Fernández Silveira, Laura
Fernández Trisac, José Luis
Ferrando Monleón, Susana
Ferrés Serrat, Francesc
Fontán Domínguez, Manuel
Fraga Rodríguez, Gloria M.
Frick, María Antoinette
Gabau Vila, Elisabeth
Galán Gómez, Enrique
Gancedo Baranda, Antonio
García, Elena
García Alonso, Leopoldo
García García, Juan José
García González, María Pilar
García López Hortelano, Milagros
García Martínez, Elena
García Martínez, Juan Miguel
García Mérida, Manuel
García Meseguer, Carmen
García Peñas, Juan José
García Ribes, Ainhoa
García Rodríguez, Lourdes
García Vao Bel, Carlos
Garrido Redondo, Mercedes
Gener Querol, Blanca
Gil Ortega, David
Giner Muñoz, M. Teresa
Ginovart Galiana, Gemma
Gómez Gila, Ana Lucía
González de Dios, Javier
González Hermosa, Andrés
González Martínez, Felipe
González Rodríguez, Juan David
González-Meneses López, Antonio
Gonzálvez Piñera, Jerónimo
Goñi Orayen, Concepción
Gormaz Moreno, María
Gorrotxategui, Pedro Jesús
Granados Ruiz, Miguel Ángel
Grande Tejada, Ana María
Gutiérrez Dueñas, José Manuel
Guzmán Cabañas, Juana María
Hermoso López, Florinda
Hernández Marco, Roberto
Herranz Fernández, José Luis
Herrera López, María
Herrera Velasco, Lilian Verónica
Herrero Morín, José David
Humayor Yáñez, Francisco Javier
Hurtado Suazo, José Antonio
Ibero Iborra, Marcel
Iglesias Bouzas, Isabel
Irastorza Terradillos, Iñaki Xarles
Iriondo Sanz, Martín
Izquierdo Macián, María Isabel
Izquierdo Macián, María Isabel
Jara Vega, Paloma
Jiménez González, Rafael
Labarta Aizpún, José Ignacio
Lacruz Pérez, Lucía
Lamas Ferreiro, Adelaida
Lara Herguedas, Julián
Lechuga Sancho, Alfonso
Leis Trabazo, Mª. Rosaura
Lillo Lillo, Miguel
Llorens Salvador, Roberto
López Corominas, Victoria
López Díaz, María
López Fernández, Yolanda
López Herrera, M. Cruz
López Montesinos, Berta
López Muñoz, Juan
López-Grondona, Fermina
López-Herce Cid, Jesús
López-Ibor Aliño, Blanca
Losada Martínez, Antonio
Loscertales Abril, Mercedes
Luaces González, José
Luaces i Cubells, Carles
Luis Yanes, Mª Isabel
Málaga Diéguez, Ignacio
Marañón Pardillo, Rafael
Marcos Salas, M. Victoria
Márquez Moreno, M. Dolores
Martín Ancel, Ana María
Martín de Vicente, Carlos
Martín del Valle , Fernando
Martín Ibáñez, Itziar
Martín Martínez, Benjamín
Martín Mateos, M. Asunción
Martín Nalda, Andrea
Martínez Campos, Leticia
Martínez Sopena, Mª José
Martínez-Aedo Ollero, Mª José
Martínez-Cañavate Burgos, Ana María
Maté Cano, Irene
Medina Claros, Antonio Francisco
Melwani Melwani, Kishore
Menasalvas Ruiz, Ana Isabel
Mendoza Soto, Alberto
Merino Muñoz, María Rosa
Mintegi Raso, Santiago
Modesto i Alapont, Vicent
Molina Cabañero, Juan Carlos
Moliner Calderón, Elisenda
Monteagudo Montesinos, Emilio
Montero Sánchez, Margarita
Moraga Llop, Fernando Alfonso
Moráis López, Ana Beatriz
Moreno Macián, Francisca
Moreno Molina, José Antonio
Moya Benavent, Manuel
Muñoz Conde, Jaime
Muñoz Mellado, Ascensión

Muñoz Vilches, Mª José
Navajas Gutiérrez, María Aurora
Neth, Olaf
Nieto Cuartero, José Antonio
Nieto Moro, M. Montserrat
Noguera Julian, Antoni
Núñez Núñez, Ramón
Ortiz Pérez, María
Ortiz Tardío, Joaquín
Ortuño Sempere, Juan Ignacio
Otheo de Tejada Barasuain, Enrique
Pagone Tangorra, Filomena
Palomino Urda, Narcisa M.
Pallás Alonso, Carmen Rosa
Pavón Belinchón, M. Pilar
Peláez Mata, David J.
Penín Antón, María
Pérez Aytés, Antonio
Pérez Candás, José Ignacio
Pérez Méndez, Carlos
Pérez-Caballero Macarrón, César
Pérez-Lescure Picarzo, Javier
Perkal Rug, Graciela
Pineda Solás, Valentí
Pintor Trevejo, Mª Isabel
Piñeiro Pérez, Roi
Plaza López de Sabando, Diego
Poo Argüelles, María Pilar
Porto Arceo, José Ángel
Pou i Fernández, Jordi
Quintero Calcaño, Víctor
Rambla Vilar, Julio
Ramos Fuentes, Feliciano J.
Ramos Lizana, Julio
Ramos Polo, Eduardo
Raspall Torrent, Frederic
Redondo Figuero, Carlos G.
Retana Castán, Adela
Riaño Galán, Isolina
Riaño Galán, Isolina
Ricart Campos, Sílvia
Rivera Cuello, Mercedes
Rivera Cuello, Mercedes
Rodriguez Campos, Carmen
Rodríguez Criado, Germán
Rodríguez do Forno, Alfredo
Rodríguez Fdez.-Oliva, Carmen Rosa
Rodríguez Hernández, Pedro Javier
Rodríguez Sánchez, Isidoro
Rodríguez Suárez, Julián
Rodríguez-Moldes Vázquez, Begoña
Roldán Martín, M. Belén
Román Ortiz, M. Elena
Román Riechmann, Enriqueta
Romera Modamio, Gerardo
Romero Sala, Francisco Javier
Romero Vivas, Félix
Roqués Serradilla, Vicente
Rosell Andreo, Jordi
Rovira Amigo, Sandra
Rúa Elorduy, María Jesús
Rufo Campos, Miguel M.
Ruiz Moreno, Mercedes
Saavedra Lozano, Jesús
Sáenz González, Pilar
Salas Puig, Javier
Salcedo Posadas, Antonio
Salinas Sanz, José Antonio
Sánchez Díaz, M. Dolores
Sánchez Pérez, Inmaculada
Sánchez Pina, Concepción
Sánchez Ruiz, Francisco
Sánchez Sánchez, Ernesto
Sanchís Calvo, Amparo
Sanmarti Vilaplana, Francisco Javier
Sans Fitó, Anna
Santana Rodríguez, Carlos
Santos Borbujo, José
Santos Pérez, Juan Luis
Santos Sebastián, María del Mar
Sarquella Brugada, Geórgia
Sequeiros González, Emilio Adolfo
Serrano García, Cristina
Sierra Salinas, Carlos
Sirvent Gómez, Josep
Sojo Aguirre, Amaia
Solar Boga, Alfonso
Solís Muñiz, Ines
Solís Sánchez, Gonzalo
Tormo Carnicé, Ramón
Torrent Español, Montserrat
Tortajada Girbes, Miguel
Trenchs Sáinz de la Maza, Victoria
Trujillo Ascanio, Abrahan
Úbeda Sansano, Mª. Isabel
Urbón Artero, Alfonso
Urisarri Ruiz de Cortazar, Mª Adela
Uriz Urzainqui, María Socorro
Urruzuno Tellería, Pedro
Valbuena Barrasa, Luis
Valls Durán, Teresa
Varea Calderón, Vicente
Vázquez López, María Ángeles
Vázquez López, María Esther
Vázquez Martínez, José Luis
Vázquez Rueda, Fernando
Vento Torres, Máximo
Ventura Faci, Mª Purificación
Verdú Pérez, Alfonso
Vidal Denis, María
Villanueva Mateo, Ángel
Zurita Molina, Amado