XX CONGRESO ESPAÑOL EXTRAORDINARIO DE PEDIATRÍA

LIBRO DE COMUNICACIONES ORALES Y PÓSTERS

MÁLAGA
10 - 13 DE JUNIO DE 1998

PALACIO DE CONGRESOS DE TORREMOLINOS

Edita: Centro de Ediciones de la Diputación de Málaga
Editor: Antonio Martínez Valverde
Imprime: Imprenta Montes, S.L.

CÓDIGO 1:

ADOLESCENCIA

Ref. 120 LA ALIMENTACIÓN DE NUESTROS ADOLESCENTES

Prados Carmona, G. Martínez Hernándo, Consuelo, Regueira Sánchez, Mª Victoria y Rodríguez Molina Mª Teresa.
C. S. Palma-Palmilla. C. P. La Rosaleda y Ayuntamiento. Málaga

Objetivos. La Unidad de Adolescentes propuso los siguientes:
- Conocer hábitos y actitudes de alimentación de nuestros adolescentes
- Que supieran elegir adecuadamente para la prevención de las patologías que una alimentación incorrecta pueda proporcionarles en el futuro.

Establecer diálogos entre adolescentes y la familia sobre alimentación

Material y Métodos. 1) Mesa redonda de los alumnos sobre alimentación. 2) Cuestionarios para conocer a) los alimentos que consumen habitualmente, b) las actitudes y hábitos de alimentación. 3) Confección de un "menú para hoy". 4) Debates en clase. 5) Informe a los padres para facilitar y promover la participación familiar.

Resultados. Hay algunos adolescentes que no toman leche, el yogur lo toman casi todos los días el 77%, el queso, el huevo y el helado sólo un 26%,; son muy pocos los que comen legumbres (menos del 6%); consumen pan un 77%, las pastas el 22%, los cereales un 29%, el arroz un 13%; la mantequilla el 65%; las patatas el 32%; las verduras el 26% y las frutas el 61%, de ellas, las que más consumen son plátano, manzana, uvas y peras y de las verduras la lechuga, zanahoria y tomate; casi todos "picotean" un sinfín de cosas, sobretodo chucherías, chocolate y yogur; un 55% toma algún preparado de vitaminas o de hierro; tres están haciendo "dieta adelgazante" y el 23% desean perder peso; algunos manifiestan tener alguna alergia alimenticia. Hacen una buena combinación de los principios inmediatos en la distribución de las comidas; los desayunos son muy adecuados aunque escaso en algunos; en otros faltan comidas; el 39% ha olvidado las frutas y apreciamos la persistencia de la dieta mediterránea en su alimentación.

Conclusiones. 1) La metodología se ha revelado eficaz no sólo para la obtención de información sino también como promotora de cambios de actitudes en alimentación. 2) La cultura alimenticia de los adolescentes está muy desarrollada y 3) No se detectaron mayoritariaramente hábitos alimenticios inadecuados.

Ref. 121 UNIDAD DE ADOLESCENTES DE ATENCIÓN PRIMARIA

Prados Carmona, G. Martínez Hernándo, Consuelo, Regueira Sánchez, Mª Victoria y Rodríguez Molina Mª Teresa.
C. S. Palma-Palmilla. C. P. La Rosaleda y Ayuntamiento. Málaga

Objetivo. Dar a conocer la Unidad de Adolescentes de Atención Primaria (UAAP) que está siendo pilotada en nuestro centro de salud, Palma-Palmilla de Málaga.

Materiales y métodos. La demanda de este servicio viene dada por la necesidad de dar una respuesta a la normativa de la asistencia pediátrica hasta los 14 años; las características específicas de los adolescentes de esta zona, sus necesidades, su estilo de vida, su ambiente, etc.; el convencimiento de que las actuaciones preventivas a los adolescentes han de salir de la Atención Primaria, y de que esta intervención es posible, positiva, válida, eficaz.

Los objetivos fueron: a) que los adolescente conozcan el alcance de los estilos de vida saludables y sean libres para elegir las opciones más saludables en sus conductas de alimentación, sexualidad y tiempo libre o de ocio, b) dispongan, en materia de salud y prevención, de una estructura que reconozcan para ellos **y la utilicen** y c) que los recursos humanos de nuestras barriadas colaboren coordinadamente en beneficio de los que serán "los adultos de mañana".

Se trata de una estructura interinstitucional y multidisciplinaria que implicar a la familia, tiene tres localizaciones: el centro de salud; el colegio de Enseñanza secundaria Obligatoria (ESO) de la zona y la calle; tres funciones: consulta, Educación para la Salud (EpS) y aprendizaje de habilidades sociales y la orientación del ocio y tiempo libre.

El equipo humano que actualmente forma la unidad consta de: dos médicos, una enfermera del centro de salud; dos tutoras del colegio (las de 1º y 2º de ESO); dos psicólogas del Area de la Juventud de Asuntos Sociales.

Resultados. Actualmente los objetivos de la Unidad forman parte de los del centro de Salud; están aceptados por el consejo escolar del centro e incluido en su Plan de Centro. Están implicados el centro de AASS de la barriada y el Area de la Juventud del Ayuntamiento de Málaga. Los padres están informados y conformes con el programa.

Conclusiones. Con las modificaciones de adaptación necesarias, puede ser llevado en otras zonas de semejantes características.

Ref. 122 INTERVENCIÓN EN TABAQUISMO CON ADOLESCENTES

Prados Carmona, G. Martínez Hernando, C. Castillejo Muñoz,
C. Guerrero González, MªR. C. S. Palma-Palmilla. C. P. la Rosaleda. y Ayuntamiento Málaga

Objetivos: La Unidad de Adolescentes propuso los siguientes: 1º) Conocer las actitudes ante el consumo de tabaco. 2º) Orientar sobre los efectos biológicos, económicos, publicitarios y sociológicos y 3º) Hacer partícipe a la familia de las inquietudes que suscita el consumo.
Material y Métodos: Mesa redonda en la que los alumnos exponen a sus compañeros el tema de los componentes nocivos del humo de tabaco, Cuestionario sobre actitudes hacia el tabaco y Debate-coloquio entre los partidarios del consumo de tabaco y los partidarios del no consumo. Los resultados se comentan y se discuten nuevamente en clase y se envía por carta a los padres, firmado por todos.
Resultados: Se envía a los padres los siguientes:
• El tabaco es peligroso para la salud, provoca cáncer de pulmón e infartos de miocardio, no sólo cuando se fuma, sino también cuando respira continuamente el humo de los que conviven con nosotros.
• Una mujer embarazada que fume está poniendo en peligro la vida de su futuro hijo u ocasionándole graves daños a su salud.
• Los jóvenes empiezan a fumar por sentirse mayor.
• La gente no debe fumar donde quiera, puesto que hay que respetar el derecho al aire puro que tienen los que no fuman.
• No debe prohibirse la venta de tabaco, aunque si su publicidad, tanto la evidente como la que está oculta pero que todos sabemos que es tabaco lo que se anuncia. y... por supuesto, todos pensamos que no se debe fumar en la escuela.
Conclusiones: 1) Pensamos que el abordaje metodológico empleado puede suponer cambios de actitud al implicar en la toma de decisiones. 2) Facilita el debate en el seno de la familia y 3) Facilita, además el abordaje del tema en la consulta, de forma sencilla sin despertar rebeldía.

Ref. 154
CONOCIMIENTOS NUTRICIONALES Y FRECUENCIA DE CONSUMO DE ALIMENTOS EN ADOLESCENTES DE CANTABRIA

S. Gª Calatayud, D. Prieto, E. Martín-Valmaseda, MT. Gª Jimenez, D. G.-Lamuño, JA. del Barrio, M. Delgado, M. Gª Fuentes.
Centro: Facultad de Medicina. Universidad de Cantabria. Santander.

Objetivo: Investigar los conocimientos nutricionales y las frecuencias de consumo de alimentos entre los adolescentes de Cantabria, en el marco de un programa de «Educación e investigación alimentaria y nutricional» realizado por la Universidad de Cantabria, en colaboración con la Consejería de Educación y Juventud del Gobierno Regional de Cantabria y la Escuela Nacional de Sanidad.
Sujetos y métodos: Durante el primer trimestre del curso escolar 1997-98, se realizó una encuesta nutricional y un test elemental de conocimientos nutricionales a 1.276 adolescentes (51% varones y 49% mujeres) de edades comprendidas entre 10 y 21 años, procedentes de 20 centros escolares de Cantabria, con el fin de estimar el grado de conocimento en temas nutricionales y obtener la frecuencia de consumo de los principales alimentos. La valoración de las frecuencias de consumo se realizó de acuerdo a las recomendaciones descritas por Mataix y cols. (1.995).
Resultados: Un porcentaje importante de adolescentes (38%) contestó adecuadamente menos del 50% de las preguntas del test de conocimiento. Respecto a los alimentos que deben ser consumidos diariamente, destaca un consumo de verduras inferior al recomendado en un 41% de los jóvenes y de frutas en un 14%. Asimismo la frecuencia semanal de consumo de ciertos alimentos de importante valor nutritivo, resultó inferior a lo recomendado (28% consumen legumbres menos de tres veces por semana y el 11% consumen menos de dos huevos por semana). En contrapartida ciertos productos que deberán ser consumidos ocasionalmente, son consumidos a diario por un elevado porcentaje de jóvenes (el 27% y el 26% consumen a diario productos de bollería y refrescos, respectivamente). El 27% de los adolescentes refiere que consume alcohol ocasionalmente y el 20% lo hace más de una vez a la semana.
Conclusiones: Un porcentaje elevado de adolescentes presenta hábitos alimentarios no saludables y un grado de conocimientos insuficiente en temas de nutrición. Es por tanto necesario dirigir intervenciones educativas a este grupo de población, en cuya implementación es fundamental la participación de los profesionales e instituciones con competencias educativas.

Ref. 207 ANOREXIA NERVIOSA EN VARONES ADOLESCENTES

Monzón Bueno A.I., Ballesteros García M.M., Rodrigo M., Moreno J.M. Hospital 12 Octubre. Madrid.

INTRODUCCIÓN: La Anorexia Nerviosa (A.N.) afecta aproximadamente a un 1% de la población adolescente femenina en nuestro país, siendo significativamente menor la incidencia en varones.
OBJETIVOS: Describir las características de un grupo de adolescentes varones con A.N.
MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de seis casos de A.N. diagnosticados durante el periodo 1993-1998 en nuestra unidad.
RESULTADOS: La proporción varones/mujeres fue 1/9. Edad media al diagnóstico 13,9 años, desviación standard (DS): 1,98. Tiempo de evolución hasta la primera consulta 7 meses y medio, DS: 1,5 meses. Pérdida de peso medio: 16 Kgs, DS: 7,1 Kgs, rango 10-30 Kgs. Las conductas desarrolladas para perder peso fueron: disminución de la ingesta (n=6), aumento de la actividad física (n=5); a diferencia de las mujeres no presentaban conductas purgativas. Necesitaron ingreso cinco pacientes con una duración media de 33,2 días, DS: 3,6 días. Entre las alteraciones clínicas y analíticas destacan: intolereancia al frío (n=1), estreñimiento (n=2), bradicardia (n=1), piel seca (n=2), anemia (n=4), leucopenia (n=3), trombopenia (n=2), hipercolesterolemia (n=4), aumento de las cifras de creatinina y urea (n=1), no existían trastornos electrolíticos en ningún caso.Todos los pacientes recibieron tratamiento psicoterápico y apoyo nutricional, precisando farmacoterapia cuatro de ellos. La evolución de los datos antropométricos fue:

	Inicio (n=6)	6 meses (n=6)	12 meses (n=3)	2 años (n=3)	3 años (n=3)	4 años (n=2)	5 años (n=2)
Peso (z -score)	-0,84	+ 0,04	-0,13	-0,37	-0,35	+ 0,1	+ 0,12
Talla (z -score)	-0,2	-0,2	-0,44	-1,01	-1,62	-0,45	-0,13
IMC (z-score)	-1,13	-0,16	-0,25	-0,12	+ 0,35	+ 0,45	+ 0,5

CONCLUSIONES:
-La evolución de los pacientes varones con A.N. en nuestro centro ha sido favorable con tendencia a la mejoría en la mayoría de los casos.
-La recuperación de las constantes antropométricas se produce en los seis primeros meses después del inicio del tratamiento.

Ref. 352 INTENTO DE SUICIDIO DURANTE LA ADOLESCENCIA.

Hernández Soto R, Martínez Hornos M, Castrillón C, Navarro J. H. U. Infantil «Virgen del Rocío». Servicio de preescolares. Sevilla.

Introducción. La adolescencia es una época de cambios importantes en la vida del individuo. Los «intentos de suicidio» en estas edades nos hablan de las dificultades de los jóvenes en esta transformación y muchas veces son el reflejo de los mismos trastornos que llevan a las personas adultas hacia estas conductas autolíticas.
Material y métodos. Revisión de los intentos de suicidio registrados en nuestro hospital durante los años 1995 a 1998. Análisis del tipo de intento, factores demográficos y socioeconómicos, características psicológicas familiares y personales y otros datos que ayudarían a la comprensión de los casos.
Resultados. En los 12 casos analizados, 4 chicos y 8 chicas, el rango de edad osciló entre 8 y 13 años (media 12 años). En 4 de estos había historia anterior de intentos de autolisis. Los motivos desencadenantes fueron casi siempre frustraciones en el entorno familiar, y en algunas ocasiones también por problemas sentimentales. El método habitualmente utilizado fue la ingesta de comprimidos, generalmente tranquilizantes, y en 2 de los casos precipitación. El higiénico-social de la mayoría de los casos fue medio-bajo (divorcio en 3 casos, drogas en 2 y cárcel en otros 2), acompañándose también de trastornos psiquiátricos. En todos los afectados se realizó una evaluación psiquiátrica, encontrándose trastornos depresivos en 4 de los casos y el resto relacionados con déficits adaptativos.
Comentarios. Los intentos de autolisis en la adolescencia corresponden frecuentemente a trastornos con un fuerte problema afectivo-depresivo o adaptativo de base. Generalmente el entorno familiar es el que ha propiciado las circunstancias facilitadoras, siendo los adolescentes víctimas de la situación, con unos déficits que les llevan a reaccionar de esta manera. Sería importante identificar los factores de riesgo en este tipo de niños para prevenir la aparición de estos episodios y ayudar a un correcto desarrollo de la personalidad del individuo.

Ref. 690

ANOREXIA Y BULIMIA EN LA ADOLESCENCIA

A. Portugal Ramírez, E.I. Espejo Pareja, L. Montero Blazquez.
Centro Médico Carlos III, Getafe, Madrid.Asociación para la Docencia e Investigación en Pediatría Extrahospitalaria.

OBJETIVO: Describir la prevalencia de Anorexia 307.10 y Bulimia 307.51 en una población de adolescentes de 10 a 18 años atendidos en un Centro Médico.
MÉTODO: Estudio: Descriptivo. Universo: Nacidos del 01/01/79 al 30/11/87 con historia clínica. n_0= 1062. Se les citó para que acudieran a hacerse una revisión de salud. Acudieron: n_1= 751. repitiéndosela a los 3 meses. Periodo de tiempo: 01/09/97 al 28/02/98. Variables medidas: Fecha de nacimiento, Sexo. Que se haya explorado y esté anotado en la historia: satisfacción con su peso, habitos dietéticos mantenimiento crónico de dietas, peso, talla y sus percentiles, pliegue cutaneo y circunferencia del brazo. Amenorrea de al menos tres ciclos consecutivos. En los adolescentes con una desviación de dos percentiles sobre el peso que les correspondía, se les realizó diagnóstico diferencial de anorexia y bulimia. Fuentes de información: Historia clínica. Analisis estadístico: Se ha empleado el paquete estadístico Rsigma®. Se ha realizado estadística basica de las variables cualitativas, con conteo de frecuencia, averiguando su distribución y porcentajes de las variables según el sexo, estableciendo el error estandar y los intervalos de confianza. Prueba de chi^2 con Corrección de Yates. Los datos tienen una precisión del 95% y un grado de significación $p<0.01$.
RESULTADOS:

	Revisión	Percentil Peso desv.	Percentil Talla desv.	Satisfac. con peso	Dietas prolong.	Patolog. orgánic.	Depresión
masculino	42,202%	10,502%	4,704%	64,79%	0,311%	4,30%	0,311%
femenino	57,707***%	24,209**%	11,214**%	49,31***%	1,369%	6,17%	0,933%

***p<0.001 ** p<0.01 ***p<0.05**

CONCLUSIONES: La anorexia se da en las adolescentes predominantemente (92 %). Prevalencia de 4 por mil y preferentemente en el grupo de edad de 12 a 18 años. El uso de laxantes es frecuente. Otras causas de alteraciones del peso no llegan al 50%. En cuatro casos se detectó consumo de cocaína y anfetaminas. La bulimia aparece más en las adolescentes (63%) con una prevalencia en nuestro grupo de 2,8 por mil. En algunos casos se dan la anorexia y la bulimia, siguiéndose los episodios de bulimia con sentimientos de culpa, provocación de vómito y ayunos prolongados. Sería muy conveniente realizar estudios multicéntricos de similares para confirmar las prevalencias encontradas.

Ref. 004

NIVELES DE CORTISOL PLASMÁTICO Y EN ORINA EN NIÑOS ASMÁTICOS EN TRATAMIENTO CON CORTICOTERAPIA INHALADA

*Huertas Martínez, J.; Narbona López, E.; Fernández Fernández, J.M.; Prados Bueno, E.; Garrido García, J.; *Becerra García, D.; Maldonado Lozano, J. Dpto. de Pediatría. *Dpto. de Medicina Nuclear. Hospital Clínico Universitario de Granada*

OBJETIVOS: Evaluar la posible existencia de cambios de los niveles de cortisol plasmático y en orina, en niños asmáticos tratados con budesonida, con dosis comprendidas entre 200 y 1600 mcg/día según sus edades, en relación a otros afectos de la misma enfermedad sin tratamiento corticoide.

MATERIAL Y MITODOS: Se han hecho tres grupos formados por 38 niños asmáticos en tratamiento con budesonida inhalada, 33 niños asmáticos sin corticoterapia inhalada y 21 niños sanos. En los tres grupos encontramos niños de ambos sexos y con edades comprendidas entre los tres años y medio y los quince años. Midiéndose los niveles de cortisol plasmático y en orina al inicio del estudio y en los niños asmáticos tras 6 meses de tratamiento.

RESULTADOS: Los niveles de cortisol plasmático fueron normales en los niños asmáticos con tratamiento corticoide inhalado en un 92,10% en el primer control y en un 94,28% en su segundo control. Hallándose valores normales entre los niños asmáticos sin tratamiento con budesonida en un 96,96% en el primer control y en un 84,84% en su segundo control. Así como en el 71,42% de los niños del grupo control. Encontrándose valores fuera de la normalidad en el 7,89%, 5,71%, 3,03%, 12,12% y 28,57% respectivamente.

Respecto a los niveles de cortisol en orina estos fueron normales en el 100% de los niños asmáticos con y sin corticoides en el primer control, en el 93,93% de los asmáticos sin corticoides y en 100% de los asmáticos con corticoides en el segundo control, así como en el 66,66% de los niños control. Siendo tan solo dichos valores no normales en el 6,06% de los asmáticos sin corticoides en su segundo control y en el 33,33% De los niños control.

CONCLUSIONES: Se puede observar como el hecho de ser asmático no condiciona a estos niños para presentar valores anormales en los niveles séricos de cortisol, así como el uso de corticoides por vía inhalatoria tampoco produce, cambios en dichos niveles. Obteniendo en cuanto a los niveles urinarios de cortisol, resultados similares a los de los niveles plasmáticos.

Ref. 005

ESTUDIO DE LOS NIVELES DE TESTOSTERONA EN NIÑOS ASMÁTICOS CON TRATAMIENTO CON BUDESONIDA INHALADA

*Huertas Martínez, J.; Narbona López, E.; Fernández Fernández, J.M.; Prados Bueno, E.; Molina Oya, M.; *Becerra García, D.; Maldonado Lozano, J. Dpto. de Pediatría. *Dpto. de Medicina Nuclear. Hospital Clínico Universitario de Granada*

OBJETIVOS

Se pretende estudiar si el uso de corticoides inhalados en niños que padecen asma, con dosis de budesonida comprendidas entre 200 y 1600 mcg/día según edades, altera los niveles de testosterona de estos niños.

MATERIAL Y MITODOS

Se han medido los niveles de testosterona en 38 niños asmáticos en tratamiento con budesonida inhalada y 33 niños asmáticos sin corticoterapia inhalada, antes de iniciar el tratamiento y a los 6 meses de este. Así como a 21 niños sanos. Estos niños pertenecían a ambos sexos y tenían unas edades comprendidas entre tres años y medio y quince años.

RESULTADOS

Entre los niños asmáticos que recibieron corticoides inhalados, en el primer control 37 (100%) de ellos presentaban unos valores de testosterona dentro de la normalidad. Presentando en el segundo control 35 (100%) de los niños valores normales. Respecto a los niños asmáticos sin corticoterapia inhalada, tanto en el primer como segundo control presentaron valores normales los 33 niños (100%). Por último decir que dentro del grupo control, 21 de los niños (100%) presentaron valores normales.

CONCLUSIONES

Ante los resultados obtenidos se puede concluir que el uso de corticoides por vía tópica inhalada, en niños de ambos sexos, no altera los niveles de testosterona en estos niños, tras tratamientos de una duración considerable (6 meses).

TambiJn se puede observar como no existen diferencias entre los niños sanos y los niños asmáticos, por lo que se puede decir que el solo hecho de ser asmáticos, tampoco condiciona alteraciones en los niveles de testosterona en estos niños, independientemente de recibir o no tratamiento y dentro de estos últimos, tambiJn independientemente del tratamiento recibido.

Ref. 034 GASTOS FARMAC. EN NIÑOS CON ASMA DE A.E/A.P.

Esparraguera Calvo, Teresa
C. de Salud. Boadilla del Monte. Madrid

Objetivo: En este trabajo se plantea el estudio del gasto en la atención primaria generado por patologías crónicas como el asma y/o la rinoconjuntivitis alérgica, cuyo diagnóstico y tratamiento fue establecido por atención especializada para su valoración dentro de las políticas de autogestión y control del gasto farmacéutico en los centros de atención primaria.

Material y Método: Se efectuó la revisión de las historias clínicas de todos los niños de edades comprendidas entre los dos y los catorce años de un grupo de pediatría de un centro de atención primaria, elaborándose el censo de niños diagnosticados de asma y/o rinoconjuntivitis alérgica en atención especializada y remitidos a atención primaria. El número de individuos que fueron incluidos en el estudio fue un total de 29. Se revisaron los tratamientos que se administraron y se valoró el gasto anual en farmacia que suponía cada uno de ellos.

Resultado: El resultado que se obtuvo fue que para 1996, el gasto farmacéutico generado por esos 29 pacientes crónicos supuso el 31,74% del gasto total de farmacia del total del cupo.

Conclusiones: Estos resultados llevan a la consideración de que es necesario establecer censos de enfermos con patologías crónicas y que sus costes se tengan en cuenta al establecer el presupuesto farmacéutico de los médicos receptores de esos pacientes en la atención primaria.

Se valora también en el trabajo, en el mismo sentido, la necesidad de que atención especializada indique en sus informes los medicamentos con DCI (denominación común internacional) para dar la posibilidad de elección a la atención primaria de los fármacos con coste-beneficio más adecuado.

Ref. 067 ALERGIA A LAS PROTEÍNAS DE LA LECHE DE VACA(APLV)

García Sánchez,E.; Cabrerizo,S.; Martínez, M.I.; Zapatero, L.
H.G.U.Gregorio Marañón (Alergía Infantil).Madrid

OBJETIVOS: estudiar las características y la evolución de los pacientes diagnosticados de alergía a las proteínas de la leche de vaca, hasta la tolerancia de la misma.

MATERIAL Y MÉTODO: revisión de todos los pacientes con APLV, diagnosticados o que acuden a revisión, durante el período comprendido entre enero-96 y diciembre 97 (49 pacientes en total). El diagnóstico se hizo en base a una historia clínica compatible, junto a pruebas cutáneas y/o Inmunoglobulina E específica (Ig E) y/o test de provocación positivos. Estudiando los siguientes datos : atopia asociada, antecedentes familiares de atopia, edad inicio fórmula adaptada, edad y clínica inicial de APLV, Ig E total y específica, iniciales y las previas a la tolerancia.

RESULTADOS: en el grupo de tolerantes (25 pacientes), ésta se alcanza en un tiempo medio de 28´6 meses , disminuyendo la Ig E específica en un 70% (7´7-2´3 kU/l) durante el tiempo del estudio, sin apenas modificación de la Ig E total. En el grupo de no tolerantes (24 pacientes), el seguimiento medio fue de 25´5 meses. No parece haber diferencias entre ambos grupos en cuanto a: antecedentes familiares de atopia, duración de la lactancia materna, edad inicio de la lactancia artificial, sintomatología inicial, ni positividad de pruebas cutáneas. Sin embargo, la incidencia de atopia asociada (67%-48%) y la Ig E total (143- 72 kU/l) son mayores en el grupo de no tolerantes.

CONCLUSIONES: parecen ser factores de riesgo de persistencia de APLV, la atopia asociada y la Ig E total francamente elevada. La sintomatología predominante en estos cuadros es la cutánea. La disminución de la Ig E específica podría constituir un parámetro útil, para valorar la reintroducción de la leche de vaca en la dieta.

Ref. 253

EXANTEMA MERCURIAL.SINDROME DE BABUINO. PRESENTACION DE DOS CASOS

Riopedre X., Vicente A., Gonzalez Enseñat M.A., Ruiz S.

El síndrome de Babuino constituye una dermatitis alérgica que presenta un patrón de distribución de las lesiones altamente característico y diagnóstico, y que se desencadena, en la mayoría de las ocasiones, por un agente poco conocido por el pediatra como es el vapor de mercurio inhalado tras la rotura de un termómetro. El cuadro clínico se inicia a las 12-24 horas de la exposición con el agente desencadenante en pacientes previamente sensibilizados y se caracteriza por la aparición de un rash eritematoso y pruriginoso, compuesto por elementos micropapulosos, que se localiza de forma simétrica en la región glútea, región inguinal y cara interna de los muslos (descrito como exantema en "V"), pudiendo progresar hacia tronco, cara y otras áreas flexurales. La duración del cuadro oscila entre una y dos semanas, acompañándose inicialmente de febrícula y discreta afectación del estado general. La típica distribución del exantema, junto con el antecedente de la exposición al mercurio y la positividad de los test epicutáneos, constituyen los pilares fundamentales en el diagnótico. El tratamiento es sintomático, pudiendo emplearse antihistamínicos por vía oral o corticoides tópicos.

El primer caso corresponde a un niñó de diez años de edad que estando ingresado para estudio de una tumefacción en el dorso del pie, presenta a las 24 horas de su estancia un rash pruriginoso compuesto por elementos micropapuloeritematosos, distribuido en región glutea e inguinal, cara interna de los muslos, tronco y axilas, acompañándose de febrícula. El segundo caso corresponde a una niña de ocho años de edad, ingresada por sospecha de infección urinaria, que presenta a los tres días de su estancia un exantema eritematoso, micropapuloso y pruriginoso con la misma distribución. En ambos pacientes existía el antecedente de rotura de un termómetro en las últimas 24 horas. Los test epicutáneos realizados mostraron positividad al mercurio. Creeemos que es de interés el conocimiento de este síndrome dado que puede permitir el diagnóstico de algunas lesiones cutáneas que son orientadas inicialmente como inespecíficas por el pediatra general.

Ref. 454

ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS DEL ASMA INFANTIL LA COMUNIDAD AUTÓNOMA DE

M.P.Mallada, R.Ruíz, M.Arellano, M.D.Yécora.
Servicio de Alergologia Infantil. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Zaragoza.

OBJETIVO:
Estudio de las características epidemiológicas del asma infantil y sensibilizaciones más frecuentes en nuestra comunidad.
MATERIAL Y MÉTODO:
El número total de pacientes con patología respiratoria que acudieron a nuestra consulta en los últimos tres años es de 885, con edades comprendidas entre 5 meses y 15 años; el 62.3% varones y el 37.7% mujeres.
En ellos se realizan las siguientes pruebas complementarias: radiografía de senos y tórax, hemograma, inmunoglobulinaE (IgE), PRICK a inhalantes y alimentos, RAST, frotis faringeo, frotis nasal, espirometría y pruebas de provocación.
RESULTADOS:
Tras su estudio se diagnosticaron de asma 52.6%, rinoconjuntivitis 33.2% y sinusitis 14.2%.
Pacientes con asma:
1.- Menores de 2 años - 20.8%
IgE normal para su edad - 40%
IgE elevada para su edad - 60%
no sensibilizados - 34.2%
monosensibilizados - 15.7%
polisensibilizados -10.1%
2.- Mayores de 2 años - 79.2%
IgE normal para su edad - 23.2%
IgE elevada para su edad - 76.8%
no sensibilizados - 23%
monosensibilizados - 19.5%
polisensibilizados - 34.3%
CONCLUSIONES:
En los niños menores de 2 años el valor de Ig E está elevado en el 60% de los casos, pero en menos de la mitad encontramos un antígeno en relación con la clínica. En nuestro medio las sensibilizaciones más frecuentes son a hongos ambientales, fundamentalmente alternaria, seguidas de gramíneas, olivo y epitelios de animales.

Ref. 513

S. MELKERSSON - ROSENTHAL EN NIÑO DIABÉTICO

Ruza E., Fernández, M.***
Dpto. Pediatría(*). Dpto. Alergología (**)

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Melkersson - Rosenthal (SMR) ha sido descrito clásicamente como la tríada de edema labial recurrente, parálisis facial y lengua escrotal. No es frecuente la presentación completa y se acepta que la presencia de dos criterios clínicos es suficiente para realizar el diagnóstico. Existe la forma monosintomática descrita por Miescher como una queilitis granulomatosa. La edad de presentación es universal.

CASO: Paciente de 15 años afecto de diabetes insulin - dependiente, que de forma súbita presenta edema de labio superior, no pruriginoso ni doloroso, indurado y fijo durante un año de evolución, que posteriormente se asoció a edema facial derecho. No antecedentes alergológicos personales ni familiares de interés, ni correlación etiológica clara. No respondía a antihistamínicos ni a corticoides que además alteraban su diabetes de base. Las exploraciones complementarias fueron normales y el estudio anatomopatológico de la mucosa labial observó una queilitis granulomatosa.

DISCUSIÓN: El diagnóstico diferencial del edema labial persistente y/o recurrente en la infancia puede resultar difícil. El inicio súbito, la evolución "fija" o persistente, la historia familiar negativa y la falta de respuesta a la corticoterapia o a antihistamínicos pueden orientarnos hacia un SMR, pero su diagnóstico resulta difícil dada su baja incidencia y, fundamentalmente, por la falta de presentación de la tríada clásica completa. Dado que la etiopatogenia es desconocida y no existe un tratamiento específico creemos que el SMR debe ser considerado en el diagnóstico diferencial del edema labial recurente asociado o no a otras manifestaciones orofaríngeas, neurológicas y/o dermatológicas.

Ref. 521

GASTRITIS EOSINOFILICA POR ANISAKIS

Estevе C, Díaz-Tejeiro P, Resano A, Fernández M**
*Dpto. Pediatría. *Dpto. Alergología. Clínica Universitaria. U. Navarra*

OBJETIVOS: Recordar la existencia del Anisakis que es un parásito helminto que se incluye en la clase de los nematodos. Generalmente parasita el estómago e intestino de animales marinos y de aves, siendo las especies más frecuentemente afectadas: merluza, sardina, bacalao, arenque, salmón, caballa, bonito, jurel y calamar.

Tipos de cuadros que puede originar en el hombre: 1) cuadros de hipersensibilidad inmediata IgE mediados y 2) infestación parasitaria incluso de tejidos orgánicos no gastrointestinales.

Destacar que este parásito puede ser la causa de reacciones alérgicas con distintas manifestaciones clínicas en pacientes en los que se ha descartado sensibilización a otros alergenos, incluídos pescados y mariscos.

MATERIAL Y METODOS: Presentamos el caso clínico de un paciente varón de 14 años con abdominalgia de varios años de evolución, aerofagia y meteorismo. En el último de los episodios se acompañaba de vómitos, regular estado general y decaimiento. No mejoría con protectores gástricos.

RESULTADOS: En gastroscopia se visualizan lesiones puntiformes en fundus y cuerpo gástrico y área eritematosa prepilórica, siendo diagnosticado de gastritis eosinofílica. IgE total: 44.8 KU/L, IgE específica Anisakis: 85.3 KU/L (clase 5), TLH anisakis: 30%, Eosinofilos: 4.3%. Test cutáneos con antígenos inhalantes y alimentarios incluídos pescados y mariscos (-); anisakis (+). Resto de determinaciones dentro de la normalidad.

CONCLUSIONES

1) Demostramos un mecanismo de hipersensibilidad tipo I frente a Anisakis en un paciente diagnosticado de gastritis eosinofílica.

2) Excluímos la sensibilización a pescados y mariscos mediante los test in vivo e in vitro.

3) Pese a las posturas contradictorias sobre la dieta nosotros aconsejamos dieta exenta de pescado y marisco, con buena evolución.

Ref. 595

ESTUDIO ALERGOLOGICO EN MENORES DE 3 AÑOS.

[1]García Llop LA, [1]Grafiá Juan C, [1]Asensi Alcoverro A, [1]Coll Más P, [2]Ramada Benedito A, [3]Nieto García A.
Centro de Salud de [1]Manises y [2]Paterna. [3]Servicio de Alergia Infantil LA FE INFANTIL . Valencia

INTRODUCCION: La supuesta imposibilidad de realizar pruebas alérgicas a los niños pequeños hace que se sobrestime la incidencia de Alergia alimentaria (AA) y se subestime la de alérgenos inhalados.

OBJETIVOS: Determinar la incidencia de sensibilización alérgica a alimentos o inhalantes de menores de 3 años con supuestos síntomas alérgicos.

MATERIAL Y METODOS: El diagnóstico alergológico se realiza en el Servicio de Alergia Infantil con Prick a alimentos y aeroalérgenos habituales.

RESULTADOS: De una población de 1142 niños menores de 3 años, 43 (3.76%) se envían a estudio. Tipo de reacción: broncoespasmo 72.1%, Urticaria 23.3%. Sensibilización: Negativa 58.1%, Acaros 11.6%, Alimentaria: 25.7% (huevo 4.7%, Proteínas Vacunas –PV- 18.6%, Rosáceas 2.3%), Varios (enfermedad del suero e intolerancia a pescado 4.6%). Asociación reacción-Sensibilización: Urticaria (50% PV, 20% Huevo, 10% Rosáceas, 10% negativa). Broncoespasmo (76.7% negativa, 16.7% ácaros, 6.6% PV). Incidencia poblacional: Alergia alimentaria: 0.96%. Alergia a ácaros: 0.43%.

CONCLUSIONES: 1.- Existe una baja incidencia de alergia alimentaria (0.96%) y aeroalérgenos (0.43%) en este grupo de edad. 2.- La Urticaria se asocia a AA (80%) y el Broncoespasmo a alergia a ácaros (16.7%), PV (6.6%), con negatividad en el 76.7% de los casos.

Ref. 691

ALERGENOS ALIMENTARIOS. INCIDENCIA EN NIÑOS DE 0 A 18 AÑOS

Martín Mateos MA, Peralta R, Plaza A, Giner MT, Sierra JI
Sección Inmunoalergia. Unidad Integrada Hospital Clínico-Hospital San Juan de Dios. Universidad de Barcelona

Objetivos: 1) Evaluar la incidencia de la alergia alimentaria en nuestro medio; 2) Identificar los alergenos alimentarios más frecuentes.

Material: Se han revisado 465 historias clínicas de niños menores de 18 años diagnosticados de alergia alimentaria, entre 1993 y 1997, con clínica de: urticaria, dermatitis atópica, angioedema, vómitos y diarreas, estacionamiento ponderal, asma y shock anafiláctico.

Métodos: Pruebas cutáneas por puntura con antígenos alimentarios liofilizados y antígenos naturales. IgE total e IgE específica (C.A.P. system). En algunos casos se realizó prueba de provocación oral.

Resultados: El número de niños visitados por primera vez en nuestro Servicio entre 1993 y 1997 fue de 4.979 y de ellos se detectó alergia alimentaria en 465 (9,3%). Por grupos alimentarios los implicados con mayor frecuencia fueron las leguminosas presididas por el cacahuete; pescados y mariscos; huevo: leche de vaca; frutos secos: frutas y cereales. Con muy baja incidencia las hortalizas y las carnes. El número de alimentos implicados en los 465 niños fue de 1.279; los niños de más de 3 años, estaban sensibilizados a más de un alimento con gran dispersión (de 2 a 6).

Conclusiones: 1) La incidencia de la alergia alimentaria entre las enfermedades atópicas es del 9,3%. 2) La polisensibilización es muy frecuente a partir de los 3 años. 3) Los antigenos alergénicos detectados en orden de frecuencia son: huevo (12,1%), caseina (8,6%), cacahuete (7,5%), beta-lactoglobulina (7,3%), alfa-lactoalbúmina (6,8%), avellana (6,5 %), arroz (3,9%), soja (3,4%), melocotón (3,4%), guisante (3,2%), avena (2,8%), bacalao (2,5%), gamba (2,3%), patata (2,5%), tomate (2,3%), almendra (1,8%), atún (1,4%), naranja (1,4%), trigo (1,4%), nuez (1%).

Ref. 046

DEFECTO SEPTAL AURICULAR: DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO

S. Rivas Prieto; C. Cañedo Hernández; C. San Segundo Nieto; R. Mellado Encinas; A. García Parrón; A. Gil Sánchez
Servicio de Cardiología infantil. Hospital Universitario de Salamanca

OBJETIVOS
Comunicar y analizar los casos de Defecto septal auricular (DSA) de nuevo diagnóstico y revisiones que motivaron la consulta en nuestro servicio de Cardiología infantil.
MATERIAL Y METODOS
Mediante un análisis retrospectivo, se analizaron los casos de DSA vistos en el servicio durante el periodo comprendido desde Enero de 1995 a Febrero de 1998. El diagnóstico se realizó en base a parámetros del examen físico, ECG y Ecocardiografía, valorando además otras lesiones asociadas y el tratamiento quirúrgico realizado.
RESULTADOS
Durante el periodo de estudio se atendieron 41 pacientes , de los cuales 15 (37%) fueron de nuevo diagnóstico y 26 (63%) revisiones. La relación varón /mujer fue de 1/1,5. La edad media en los de nuevo diagnóstico fue 1,7 años. Saturación de oxígeno normal en el 80% de los casos. La sobrecarga del ventrículo derecho mostró a la palpación precordial un latido hiperdinámico en 21 casos (51%). En la auscultación apareció un soplo sistólico en 36 niños (88%), de los cuales un 61% era un grado II/VI y 25% grado III/VI.. El resto grado I/VI.. Estuvo presente un soplo diastólico de llenado tricuspídeo en un 29%. Segundo ruido desdoblado en el 65%. El estudio electrocardiográfico mostró un bloqueo de rama derecha en la inmensa mayoría de los pacientes (73%). El tamaño medio observado mediante imagen fue de 10 mm, siendo superior a éste en un 45%. La localización más frecuente fue ostium secundum (77%). La relación VD/VI fue de 1 en el 62%. De los 41 niños encontramos: 5 con Síndrome de Down, 2 Síndrome de Noonan , 5 que asociaban insuficiencias valvulares, mitral ó tricuspídea, 4 con estenosis pulmonar, Defecto septal ventricular (DSV) en tres de los casos, Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial en dos y un niño con prolapso mitral. En la mayoría de los pacientes intervenidos se realizó sutura directa detectándose derrame pericardico postquirúrgico en 3 (21% de los intervenidos).
CONCLUSIONES
- Las presiones pulmonares calculadas por gradiente transtricuspídeo fueron normales en todos los casos salvo en dos niños afectos de Síndrome de Down y un tercero con DSV.
- La relación VD/VI fue a 2/3 en la totalidad de los casos.
- Prácticamente el 99% precisó cierre quirúrgico.

Ref. 047

DEFECTO SEPTAL VENTRICULAR: DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO

C. Cañedo Hernández; C. San Segundo Nieto; S. Rivas Prieto; A. García Parrón; A. Gil Sánchez; V. Salazar Alonso-Villalobos
Servicio de Cardiología Infantil. Hospital Universitario Salamanca

OBJETIVOS
Comunicar y analizar los casos de Defecto septal ventricular (DSV) de nuevo diagnóstico y revisiones que motivaron la consulta en nuestro servicio de Cardiología infantil..
MATERIAL Y METODOS
Mediante un análisis retrospectivo, se analizaron los casos de DSV vistos en el servicio durante el periodo comprendido desde Enero de 1995 a Febrero de 1998. El diagnóstico se realizó en base a parámetros del examen físico y Ecocardiografía, valorando además otras lesiones asociadas.
RESULTADOS
Durante el periodo de estudio se atendieron 101 pacientes , de los cuales 49 eran mujeres y 52 varones. La saturación de oxígeno fue inferior al 94% en el 8% de los casos y todos ellos asociaban otras cardiopatías y/o síndrome de Down. En la auscultación apareció un soplo sistólico a un grado III/VI. en un 92% .Se valoró el tamaño medio de la comunicación mediante imagen, detectándose en un 31% defectos no restrictivos (a 4 mm en menores de un año y a 5 mm en edades superiores). De ellos, un 58% tenía Hipertensión pulmonar, siendo severa (al 50% de la presión sistémica) en la mayoría de ellos.
CONCLUSIONES
Las presiones pulmonares estimadas a partir del gradiente interventricular aparecerán magnificadas en algunos defectos muy pequeños.
Los casos en que hubo una desaturación sistémica coresponden a aquellos con hipertensión pulmonar severa.
Sólo un 12 % del total precisó corrección quirúrgica.

Ref. 054

CARDIOLOGIA PEDIATRICA EN LOS NACIDOS EN UN HOSPITAL COMARCAL DURANTE UN AÑO

LOZANO RODRIGUEZ J.A., RODRIGUEZ MARTÍN A., CASAS GÓMEZ J., MAGED H., GARCÍA JIMÉNEZ J.L., ROTA ZAPATA L. CENTRO HOSPITAL CAMPO ARAÑUELO , NAVALMORAL DE LA MATA (CACERES)

INTRODUCCIÓN

De los 450 nacidos durante 1 año (del 01.03.97 al 28.02.98) en el hospital "Campo Arañuelo" de Navalmoral de la Mata (Cáceres), 17 requirieron valoración cardiológica. Dicha valoración consistió en una historia clínica, exploración física, radiografía de torax, electrocardiograma y ecocardiografía.

RESULTADOS

El motivo de consulta fue en 14 casos soplo cardíaco, en 2 casos rasgos dismórficos y en 1 caso hipertensión arterial. De los 17 pacientes, 6 presentaron cardiopatía: tetralogía de Fallot (1 caso), canal auriculoventricular completo (1 caso), comunicación interauricular tipo Ostium Secudum (1 caso), comunicación interventricular membranosa (1 caso), muscular (2 casos).

COMENTARIOS

El 100% de los pacientes fueron diagnosticados en el Hospital Comarcal.

De los 6 pacientes con cardiopatía, 4 (67%) se siguen de forma exclusiva en el Hospital Comercal y 2 casos (33%) conjuntamente con el Hospital Terciario de referencia.

A destacar la prontitud con la que se estableció el diagnóstico tras sospecharse la cardiopatía.

Ref. 306

COARTACION DE AORTA ABDOMINAL

C. Santiago, J. Santos, ML.Barrera, T.Lillo, C. Aguilar, A.Descalzo. S. Hemodinámica. H.I.U. Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción: La coartación de aorta (Co. A.) de localización abdominal se presenta de forma excepcional en el niño. Presentamos dos casos de Co. A abdominal, que constituyen el 0.8 % de todas las Co. A (239 casos) diagnosticadas en nuestro hospital por angiografía.

Casos clínicos: Caso nª 1.- Varón de 5 años de edad, asintomático, que en amigdalectomia se detecta hipertensión arterial (HTA) importante. A la exploración destacó unos pulsos radiales fuertes y femorales débiles junto con soplo continuo en abdomen y espalda. Tras estudio clínico y aortografía se diagnostica Co. A abdominal difusa suprarrenal con estenosis de ambas arterias renales. Actualmente está asintomático con tratamiento farmacológico. Caso nº 2.- Varón de 5 años asintomático a quien le detectan HTA en una exploración sistemática, junto con diferencia de pulsos periféricos y soplo continuo en hipogastrio y espalda. Se realiza diagnóstico de Co. A abdominal difusa suprarrenal mediante ECO – Doppler, RNM y Aortografía. Actualmente está asintomático con HTA controlada.

Resultados.- Se aportan los métodos de diagnóstico y los tratamientos disponibles.

Conclusiones.- La angiografía selectiva constituye el método de elección para el diagnóstico completo de esta compleja patología. L Co. A abdominal constituye una causa excepcional de HTA que hay que tener en cuenta en la edad pediatrica.

Ref. 313 ALTERACIONES CARDIOLOGICAS EN LAS ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

Rodríguez G., Parra J., Tello L.M., Olivares J.L.
Dpto. Pediatría. H. Clínico Universitario Lozano Blesa . Zaragoza

OBJETIVO. Muchas de las enfermedades del músculo esquelético afectan también al corazón, a veces con gran relevancia clínica. En este trabajo se pretende estudiar las alteraciones cardiológicas detectadas en los diferentes tipos de patología neuromuscular.
MATERIAL Y METODOS. Han sido estudiados 30 niños, diagnosticados de enfermedad neuromuscular, con edades comprendidas entre 1 mes y 12 años. Se han clasificado en los siguientes grupos: distrofias musculares (n=18), miopatías mitocondriales (n=5), miopatías neurógenas (n=6) y miopatías inflamatorias (n=1). A cada paciente se le ha realizado un electrocardiograma (ECG), ecocardiograma (ECO), Rx tórax, biopsia y enzimas musculares.
RESULTADOS.
Entre las alteraciones cardiológicas, según la enfermedad neuromuscular, cabe destacar: **A) Distrofias musculares**. Duchenne-Becker (9): bloqueo rama derecha del haz de Hiss (BRD), taquicardia sinusal (TS), ondas R/S grandes, ondas Q profundas, dilatación VI, cardiomegalia e insuficiencia cardiaca izda. Congénita (4): BRD, TS, ondas Q profundas, bradicardia sinusal (BS) y sobrecarga cardiaca derecha (SCD). Steiner (2): BRD, QRS ancho, CIA e HTP. Facio-escapulo-humeral (2): BRD, BS y prolapso valvula mitral (PVM). Cinturas (1): TS, extrasístoles ventriculares bigeminadas y PVM. **B) Mitocondriales**. BRD, SCD, ondas R/S grandes, ondas Q profundas, CIA y regurgitación pulmonar. **C) Neurógenas**. TS, SCD, extrasístoles auriculares aisladas, trastornos en la repolarización y dilatación VI. **D) Inflamatorias**. Ondas Q profundas en D_3.
CONCLUSIONES. Existen diversas alteraciones cardiacas en pacientes con patología neuromuscular, entre otras: arritmias, cardiomegalia y PVM. Esta repercusión cardiológica debe ser considerada para el mejor manejo y control de estas enfermedades.

Ref. 317 COMPLICACIONES CARDIACAS Y EVOLUCIÓN EN LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI (EK) EN 14 PACIENTES.

Miranda G, Martínez A, Mintegui J, Pérez Ruiz E, Izquierdo MA, Ruiz Benito A.
Hospital Materno-Infantil Aránzazu. Sección Lactantes. San Sebastián.

Objetivos: Describir las características clínicas, complicaciones cardiológicas, evolución y tratamiento de los pacientes diagnosticados de EK en nuestra Unidad.
Material y métodos: Estudio restrospectivo de los datos clínicos, analíticos y cardiológicos recogidos en 14 pacientes ingresados por EK entre Enero 90 y Marzo 98.
Resultados: La edad media de nuestros pacientes fue de 16,5 meses en un rango de 8 meses a 2,5 años. El índice de relación niño/niña resultó ser de 1.
Las manifestaciones clínicas fueron las típicas de la enfermedad: fiebre prolongada (100%), inyección conjuntival (91%), alteraciones orofaringeas (100%), exantema 100%, descamación periungueal (100%), adenopatía cervical (60%). 5 presentaron clínica acompañante: 1 neumonía por Clamydia pneumoniae, 1 neumonía con derrame importante, 1 meningitis aséptica, 2 GEA por Rotavirus.
Todos presentaron hallazgos analíticos característicos: VSG > 50 (100%), leucocitosis >15.000 (100%), PCR > 24 mg/l (100%), trombocitosis > 500.000 (100%). 2 presentaron serología de Clamydia pneumoniae positiva.
El diagnóstico se retrasó en uno de ellos porque al inicio de la enfermedad presentó neumonía con importante derrame pleural.
El ECG fue anormal en 5 pacientes presentando: 1 elevación del ST, 1 hipertrofia de VI y ondas q patológicas, 1 alteraciones de la repolarización, 1 T aplanada.
El ecocardiograma mostró patología en 8 pacientes: 2 dilatación de arterias coronarias (presentaban una importante trombocitosis >1.000.000), 1 disminución de la fracción de eyección con contractilidad disminuida compatible con miocarditis. y 7 derrame pericárdico.
Todos los pacientes recibieron tratamiento con AAS y a 12 se les asoció gammaglobulina endovenosa.
La evolución ha sido buena, remitiendo la clínica y normalizando los hallazgos electrocardiográficos y ecocardiográficos.
Conclusiones:
Es importante pensar en EK ante una fiebre prolongada, dada la cada vez mayor frecuencia de EK atípica o incompleta.
Es fundamental el diagnóstico y tratamiento precoz para evitar las complicaciones cardiacas, ya que hoy en día es la primera causa de cardiopatía adquirida en los países desarrollados.
En nuestra experiencia la complicación cardiaca más frecuente ha sido el derrame pericárdico.
Hemos observado una mayor incidencia en el año 94 (4 casos) y en el año 97 (7 casos).

Ref. 326

COARTACION DE AORTA ABDOMINAL

C. Santiago, J. Santos, ML.Barrera, T.Lillo, C. Aguilar, A.Descalzo. S. Hemodinámica. H.I.U. Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción: La coartación de aorta (Co. A.) de localización abdominal se presenta de forma excepcional en el niño. Presentamos dos casos de Co. A abdominal, que constituyen el 0.8 % de todas las Co. A (239 casos) diagnosticadas en nuestro hospital por angiografía.

Casos clínicos: Caso nª 1.- Varón de 5 años de edad, asintomático, que en amigdalectomia se detecta hipertensión arterial (HTA) importante. A la exploración destacó unos pulsos radiales fuertes y femorales débiles junto con soplo continuo en abdomen y espalda. Tras estudio clínico y aortografía se diagnostica Co. A abdominal difusa suprarrenal con estenosis de ambas arterias renales. Actualmente está asintomático con tratamiento farmacológico. Caso nº 2.- Varón de 5 años asintomático a quien le detectan HTA en una exploración sistemática, junto con diferencia de pulsos periféricos y soplo continuo en hipogastrio y espalda. Se realiza diagnóstico de Co. A abdominal difusa suprarrenal mediante ECO – Doppler, RNM y Aortografía. Actualmente está asintomático con HTA controlada.

Resultados.- Se aportan los métodos de diagnóstico y los tratamientos disponibles.

Conclusiones.- La angiografía selectiva constituye el método de elección para el diagnóstico completo de esta compleja patología. L Co. A abdominal constituye una causa excepcional de HTA que hay que tener en cuenta en la edad pediatrica.

Ref. 367

COARTACIÓN DE AORTA EN NUESTRO HOSPITAL

Expósito JE, Ramírez A, Pérez A, Espejo I, González F, Marín M, Esteban B. Hospital General de Especialidades Ciudad de Jaen.

OBJETIVOS:

Estudiar la forma de presentación y motivos de traslado de los niños con Coartación de Aorta (C.A.) en nuestro hospital.

MATERIAL Y METODOS:

Se han analizado la historia clínica de los niños con C.A. diagnosticados en nuestro hospital en los últimos 10 años analizando: sexo, edad al diagnostico, asociación con otra cardiopatía, motivo de consulta más frecuente, hallazgos más típicos en pruebas diagnosticas realizadas, tratamiento recibido y motivo de traslado a hospital de referencia.

RESULTADOS:

El número de historias revisadas fué de 14 de los cuales el 78% fueron varones.En cuanto a la edad al diagnóstico destacan los R.N. y lactantes menores de un año representando un 35% del total, de estos dos eran R.N. uno de los cuales fué trasladado en UCI móvil con prostaglandinas e IMV debido al fallo cardiaco.Las valvulopatías más frecuente asociadas, en nuestros pacientes, fueron la estenosis aórtica en el 28% y la estenosis mitral en el 21%, la valvula aórtica bicuspide se asoció en 2 casos.El motivo de consulta más frecuente fué el soplo en la mitad de los casos seguido de la diferencia ó ausencia de pulsos femorales en mas de un tercio del total.Destacar que la insufiencia cardiaca fué el primer dato clínico en dos casos.En cuanto a hallazgos en pruebas diagnósticas, la cardiomegalia, en mayor ó menor grado, apareció en el 65% de los casos; La RMI (Resonancia magnética nuclear) se ha utilizado en 3 casos, siendo en uno diagnostico y en los otros dos descartando la sospecha inicial.La Ecodoppler se realizó a todos los diagnosticados en los ultimos 8 años (85%), diagnosticandose algunos al principio solamente por la diferencia tensional entre miembros superiores e inferiores.Los motivos de traslado más frecuente fueron la aparición de gradientes transcoartación de 50 mmHg ó superiores asi como la presencia hipertensión artrial no controlable e Insuficiencia cardiaca.

CONCLUSIONES:

-La RMI es un método que nosotros hemos utilizado basandonos en la especifidad. Si bien parece mas recomendable dejarlo para centros que dispongan de cirugía cardiaca.

-La detección sistemática en la exploración de todos los niños, de los pulsos periféricos, resulta altamente sensible en el diagnóstico precoz de CA

-El momento de traslado lo hemos concretado en la determinación del gradiente transcoartación (>50 mm Hg), aparición de ICC e hipertensión rebelde.

Ref. 405

ANEURISMAS DEL SEPTO AURICULAR: HALLAZGOS Y ACTITUD A SEGUIR.

Olivera,C; Galea, M; Cózar, L; Caro, FJ; Lechuga,JL.
Sª Pediatría del Hospital Universit. Puerta del Mar . Cádiz.

OBJETIVOS: Calcular la incidencia de una anomalía cardiaca congénita poco conocida, generalmente hallazgo ecocardiográfico asintomático por sí mismo, pero potencial causa de complicaciones graves. Encontrar en la bibliografía un apoyo para una actitud intervencionista ó claramente abstencionista.
MATERIAL Y MÉTODOS: Revisión de 760 ecocardiografías realizadas en los 3 últimos años a niños diferentes, para valorar incidencia, asociaciones, morfología y clínica, así como hallazgos auscultatorios. Comparación con la literatura. Propuesta de signos de sospecha y actitud terapéutica.
RESULTADOS: Encontramos una frecuencia baja, de un 1% aproximado en niños llegados a la exploración, (excluyendo cardiopatías complejas severas). Casi la mitad asociados a otras anomalías: comunicación interauricular, prolapso mitral, estenosis pulmonar severa. Ausencia de accidentes tromboembólicos en este período, pero aparición de arritmias autolimitadas. Tamaño importante de la malformación, que hace temer complicaciones; tendencia conservadora no obstante en los casos no asociados a otras patologías cardiacas quirúrgicas.
CONCLUSIONES: Anomalía no tan rara, no tan leve, que plantea una decisión terapéutica difícil.

Ref. 487

EFICACIA Y SEGURIDAD DE ADENOSINA VERSUS AMIODARONA EN EL TRATAMIENTO DE LA TAQUICARDIA PAROXISTICA SUPRAVENTRICULAR.PRIVADO

Falcón Banda JM, Santiago Gutiérrez C, Soult Rubio JA, Muñoz Sáez M, López Castilla JD,
Romero Parreño A, García Hernández JA, Tovaruela Santos A. UCI-P. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

OBJETIVO: Determinar la eficacia y seguridad de adenosina versus amiodarona en el tratamiento de la taquicardia paroxística supraventricular (TPSV).
PACIENTES Y METODO: Realizamos un estudio prospectivo de 68 casos de TPSV, en 44 pacientes que ingresaron en nuestra UCI-P entre Febrero de 1993 y Marzo de 1998. Se clasificaron en 2 grupos: A (adenosina) y B (amiodarona). Al grupo A se les administró adenosina en bolo I.V. rápido a una dosis inicial de 0,05 mg/kg, repetidas a dosis crecientes hasta un máximo de 0,5 mg/kg, en caso de no reversión. Los pacientes del grupo B recibieron amiodarona a una dosis de 5 mg/Kg en bolo I.V. lento. En caso de no respuesta a los 15 minutos se administró un segundo bolo a la misma dosis, seguido de una perfusión I.V. continua a 10 mg/Kg/día.
En el grupo A: 30 casos, la edad osciló entre 1 mes y 14 años. La frecuencia cardíaca entre 190 y 315 s.m. En 5 casos existía una cardiopatía congénita de base y 5 tenían un síndrome de Wolf-Parkinson-White.
En el grupo B: 38 casos, la edad osciló entre 1 mes y 11 años. La frecuencia cardíaca entre 200 y 295 s.m. En 9 casos existía una cardiopatía congénita y en 4 un síndrome de Wolf-Parkinson-White.
Analizamos la respuesta al tratamiento y los efectos secundarios.
RESULTADOS: GRUPO A: Se consiguió revertir la TPSV a ritmo sinusal en 22 casos (74%). La dosis media eficaz fué de 0,14 mg/kg. El tiempo de respuesta fué inferior a 1 minuto en todos los casos. Se presentaron efectos secundarios en 10 niños: extrasístoles ventriculares en 6 casos, bradicardia prolongada en 5, paro sinusal mayor de 5 segundos en 3, bloqueo A-V transitorio en 3, e hipotensión en 2. Un niño presentó una fibrilación ventricular que revirtió a ritmo sinusal tras masaje cardíaco externo. Se observó recurrencia de la TPSV en un período inferior a 1 hora en 4 casos (13%)
GRUPO B: El tratamiento fué efectivo en 32 casos (84%), en los cuales la taquiarritmia revirtió a ritmo sinusal, en un tiempo que osciló entre 5 y 120 minutos (media=32 min.) La dosis media eficaz: 7,75 mg/kg. Se observaron efectos secundarios en 2 casos: hipotensión en uno yextrasistoles ventriculares en otro. Recurrencia de la TPSV en 2 casos (5%), en ninguno de ellos se había iniciado la perfusión IV continua.
CONCLUSIONES: Nuestro estudio confirma que la amiodarona y la adenosina son fármacos eficaces en el tratamiento de la TPSV. No obstante, la amiodarona se muestra ligeramente más eficaz (84%) que la adenosina (74%). Asimismo, la amiodarona presenta menos efectos secundarios graves y menor recurrencia de la TPSV a corto plazo, mientras que la principal ventaja de la adenosina es su mayor rapidez de acción.

Ref. 489

QUILOPERICARDIO PRIMARIO IDIOPATICO EN LACTANTE DE DOS MESES.

Autores: Falcón Banda JM, Rodriguez Herrera A, López Castilla JD, Soult Rubio JA, Camacho Conde P, Santos de Soto J, Muñoz Sáez M, Tovaruela Santos A.

Centro: UCI-P. Hospital Infantil Universitario. Virgen del Rocío. Sevilla.

El quilopericardio es una patología rara en la infancia y suele ser secundario a cirugía o traumatismo. Otras etiologías menos frecuentes son neoplasias, tuberculosis o procesos congénitos como la linfangiomatosis. A veces la causa del quilopericardio permanece desconocida.

Presentamos un caso de quilopericardio primario idiopático en un lactante de 2 meses de edad, resuelto con tratamiento conservador.

Caso Clínico: Lactante de dos meses de edad, con antecedentes personales de: embarazo gemelar y prematuridad, que motivó su ingreso en el período neonatal, siendo alta con Rx de tórax normal. Hermano fallecido a los siete años de edad, con diagnóstico de síndrome de Job.

Estando previamente bien, sin antecedentes de cirugía ni traumatismo, consulta por un cuadro de dificultad respiratoria y rechazo del alimento. En Rx A-P y L de tórax se aprecia un gran aumento de la silueta cardíaca. La Ecocardiografía evidencia un derrame pericárdico masivo, tras cuya punción se evacuan 170 cc de un líquido de aspecto lechoso. El estudio citoquímico fué: 1026 cel. con un 95% linf y 5% PMN, Prot. 38 g/l; TG:660 mg/dl. El derrame se reprodujo en dos ocasiones, evacuándose en sucesivas pericardiocentesis 100 y 300 cc de un líquido de semejantes características a las descritas, que obliga a mantener un drenaje pericárdico durante 36 días con un total de 2.740 cc de líquido.

La TAC y RMN de tórax descartaron la existencia de proceso neoplásico o malformativo, confirmando sólo la existencia del derrame. Dada la corta edad de nuestro paciente no fué posible realizar linfografía. La realización de un mapa óseo descartó la existencia de lesiones osteolíticas. El estudio anatomopatológico del líquido pericárdico reveló la existencia de un intenso infiltrado linfocitario, con escasas células mesoteliales, sin observarse células neoplásicas. La etiología tuberculosa se descarta a través del estudio de aspirado gástrico y bronquial. Los estudios serológicos fueron negativos. La inmunidad celular fué normal, evidenciándose un descenso marcado de las inmunoproteínas, así como de la cifra de proteínas totales secundario a las pérdidas por líquido pericárdico, que se normalizaron posteriormente.

Se adoptó una actitud terapéutica conservadora: colocación de drenaje pericárdico continuo y dieta inicialmente enteral, pobre en grasa a base de MCT, que posteriormente se suprimió, dejando a nuestro paciente con Nutrición parenteral total (NPT) exclusiva. Tras 36 días de drenaje pericárdico y 15 días de NPT exclusiva cesó progresivamente la salida de líquido por tubo de drenaje y se comprobó la no reproducción del derrame en sucesivos controles. Dado de alta y tras dos meses de seguimiento el paciente permanece asintomático, siendo uno de los pocos casos descritos en la literatura, de quilopericardio primario resuelto sin cirugía.

Ref. 497

LESIONES CORONARIAS EN LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI

T.Alvarez, JL.Zunzunegui, JI.Zabala, C.Maroto,EJ.Garcia, E.Maroto

Hospital General Universitario Gregorio Marañon. Madrid

Entre Enero de 1981 y Marzo de 1998 nos han referido 11 pacientes con EK y afectación cardiovascular. Presentamos la evolución de las lesiones coronarias, su manejo y tratamiento.

Pacientes

11 pacientes, con una edad media de 3 años (2meses-14 años). 10 hombres y una mujer. Tiempo medio de seguimiento de 7 años (1- 17 años). **Protocolo de estudio cardiológico**: ECG y Ecocardiograma en la fase aguda. Estudio angiográfico si presencia de aneurismas y sintomatología de insuficiencia coronaria. Talio con o sin dipiridamol si persistencia de los aneurismas. Prueba de esfuerzo.

Tipo de lesión al diagnóstico: Ectasia coronaria (2). Aneurisma único < 5mm (1). Aneurisma único >8mm (2). Aneurisma tres vasos (5). Miocardiopatía dilatada sin lesión coronaria (1).

TRATAMIENTO:

Aspirina a dosis antiagregantes plaquetarias: a) durante 1 año en pacientes con desaparición de los aneurismas. B) Contínua si persisten las lesiones coronarias. Anticoagulación con heparina cálcica en el paciente sintomático que presenta unas lesiones coronarias no revascularizables quirúrgicamente y que esta en programa de trasplante.

EVOLUCION

Desaparición de la lesión sin secuelas (4). Persistencia de la lesión sin sintomatología con Talio y prueba de esfuerzo normal (3). Asintomáticos con Talio positivo y prueba de esfuerzo negativa (2). Sintomático con Talio con dipiridamol positivo (1).Perdido el seguimiento (1)

CONCLUSIONES

Aunque el riesgo de lesiones coronarias es baja en los pacientes afectos de EK, se debe insistir en que un tratamiento precoz con gammaglobulinas hiperinmunes disminuye el riesgo de afectación coronaria y que un manejo adecuado en la fase aguda y subaguda puede disminuir el número de secuelas y la necesidad de tener que realizar cirugía coronaria o trasplante cardiaco

Ref. 498

CIERRE PERCUTANEO DE COMUNICACION INTERAURICULAR

Zabala JI, García EJ, Maroto E, Maroto C, Zunzunegui JL, Greco R.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón . Madrid.

El tratamiento convencional de las comunicaciones interauriculares es la cirugía bajo circulación extracorpórea. Los avances en técnicas intervencionistas permiten en la actualidad el cierre de CIA tipo ostium secundum en la sala de hemodinámica con las ventajas que conlleva. Presentamos la experiencia inicial en el cierre percutáneo mediate el nuevo dispositivo Angel Wings.

Pacientes y métodos: En cuatro niños se realizó cierre percutáneo de CIA tipo II. La edad y el peso fueron de 5.5 ± 0.5 años y de 22.3 ± 3.2 Kg. El procedimineto se monitorizó con ecografía transesofágica (ETE) bajo anestesia general. El dispositivo se implantó a través de una vaina de Mullins del 12F o del 13 F. Durante el procedimiento además se canalizaron una VFI y una AFI. Se administró heparima para mantener un ACT de 300 sg. Tras la realización del cateterismo derecho y dos auriculografías izquierdas se utilizó un cateter balón para ocluir el defecto. El diámetro del balon se midió mediante ETE y junto con la longitud del tabique interauricular se utilizo como referencia para la elección del diapositivo Angel-Wings.

Resultados: El diámetro de la CIA osciló entre lo 8 y los 11 mm. Los resultados hemosdinámicos fueron Qp: 6.4 ± 1.3 l/m/m^2 ;Qs: 3.5 ± 1.3 l/m/m^2 ; Qp/Qs: 1.7 ± 0.4; RVP: 1.7 ± 0.2 U/m^2; RVS. 19.8 ± 3.4 U/m^2; presión media en arteria pulmonar: 11.2 ± 2.9 mmHg y la presión arterial media 72 ± 7 mmHg. Se implantaron 2 dispositovos de 18 mm y 2 de 22 mm. Un paciente presentó un mínimo cortocircuito residual tras la implantación. A las 24 horas del cierre se practicó Rx tórax y ecocardiografía transtorácica. Los dispositivos estaban correctamente implantados y no existía cortocircuito residual. Los pacientes fueron dados de alta a las 36 horas del ingreso hospitalario con aspirina a dosis antiagregantes.

Conclusiones: El dispositivo Angel-Wings demuestra su utilidad en la CIA tipo II. El uso de estas técnicas percutáneas evitan la necesitad de la circulación extracorpórea disminuyendo la morbilidad y la estancia hospitalaria. Es necesario una estricta selección y un seguimiento a largo plazo de los pacientes para consolidar los resultados iniciales.

Ref. 499 **ECOGRAFIA TRANSESOFAGICA EN CIRUGIA LAPAROSCOPICA**

Zabala JI, Alvarez T, Zunzunegui JL, Maroto E, Maroto C, Parra FJ.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón . Madrid.

Objetivo:

Determinar las alteraciones hemodinámicas que se producen durante la cirugía laparoscópica mediante ecocardiografía transesofágica (ETE).

Pacientes y métodos:

En trece niños (7 varones y 6 mujeres) con una edad media de 10.8 ± 2.7 años y 39.5 ± 10 Kg se realizó cirugía laparoscópica por dolor abdominal recidivante o abdomen agudo. El procedimiento se monitorizó mediante ETE en situación basal y durante el neumoperitoneo (10-12 mmHg) registrándose: diámetro telesístolico y telediastólico del VI, y fracción de acortamiento; Doppler pulsado de la vena cava inferior (VCI), venas suprahepáticas (VSH), a un centímetro de la desembocadura en la aurícula derecha; venas pulmonares, a un centímetro de la desembocadura en la aurícula izquierda; las mediciones realizadas incluyeron el pico telesistólico, telediastólico y el correspondiente a la contracción auricular. En Aorta descendente se determinó la velocidad media, el diámetro y se calculó el gasto cardíaco (GC: Vmed x Fc x Area). Para el análisis estadístico se utilizó el test Anova para valores repetidos.

Resultados:

Durante el neumoperitoneo ocurrió un cambio en la morfologia de la VCI y VSH igualándose los picos sistólicos y diastólicos, pero no hubo cambios en el patrón de flujo de las venas pulmonares. La única variación estadísticamemte signicativo fue un aumento del pico sistólico en las venas suprahepáticas durante el neumoperitoneo. El gasto cardíaco, medido en aorta descendente, aumentó de forma no significativa durante el neumoperitoneo de 2.17 ± 0.5 a 2.63 ± 1. Lo mismo ocurrió con la fracción de acortamiento que aumentó de 36.5 ± 6.8 a 40.6 ± 10.3.

Conclusiones:

La inducción del neumoperitoneo produce un colapso parcial del retorno venoso infradiafragmático, sin alteración en el retorno venoso pulmonar, y un aumnmeto no significativo del GC y de la FA. Estas situaciones no tienen repercusión clinica en el niño sin patología cardiopulmonar.

Ref. 500

NUEVAS ESTRATEGIAS EN EL VENTRICULO IZQUIERDO HIPOPLASICO

Zabala JI, Alvarez T, Greco R, Maroto E, Maroto C, Zunzunegui JL, Arias B.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón . Madrid.

Introducción:
La Hipoplasia de Cavidades Izquierdas (HCI) continua siendo un grave problema medico-quirúrgico. El primer estadio de la operación de Norwood, realizada bajo circulación extracorporea (CEC), presenta una mortalidad muy elevada y los resultados funcionales del 2º estadio son objeto de discusión. El trasplante cardíaco ofrece a estos pacientes la mejor oportunidad de tener un corazón funcionalmente normal, pero está seriamente condicionado por la escasez de donantes de tamaño y peso adecuado para neonatos. Presentamos la aplicación de una técnica quirúrgica sin CEC que permite mantener a estos niños hasta que su ganancia ponderal mejore las posibilidades de obtener un donante.
Material y Métodos:
Descripción de la técnica quirúrgica: Interposición de una prótesis vascular PTFE de 8 mm desde la arteria pulmonar principal a la Aorta descendente; cierre del Ductus Arterioso y banding del tronco de la pulmonar distalmente al conducto.
Caso 1:Prematuro de 35 semanas. Peso: 2280 grs. Diagnosticado de HCI a las 12 horas de vida. Tratamiento con PgE_1, inotrópicos y diuréticos i.v.. Rashkind a los 63 días de vida. Cirugía a los 68 días de vida. Extubación al 5º día con reintubación a loas 12 horas debida a Enterocolitis Necrotizante y proceso séptico intercurrente. En la actualidad permane en ventilación mecánica.
Caso 2: Recién nacido a termino de 42 semanas . Peso: 2950 grs.. Diagnosticado de HCI a las 24 horas. Tratamiento con PgE_1 , inotropicos y diuréticos i.v.; ventilación mecánica durante 7 horas. Rashkind a los 14 días repetido a los 55 días por foramen oval restrictivo. Cirugía a los 108 días. Extubación a las 48 horas.
Conclusiones:
Esta técnica sin necesidad de circulación extracorporea podría permitir el crecimiento de estos neonatos y la posibilidad de recibir corazones de donantes de peso más elevado.
No obstante es necesario el seguimiento de estos pacientes respecto al desarrollo de hipertensión pulmonar.

Ref. 524

ENFERMEDAD DEL SENO: A PROPÒSITO DE UN CASO.

Pons S, Ruiz J, Estivalis M, Bataller A, Jiménez-Ayala MJ, Sánchez A.
Servicio de Pediatría. Hospital Dr. Peset. Valencia.

INTRODUCCION: La enfermedad del nódulo sinusal (ENS) es una entidad rara en el niño que cursa con largos períodos de bradicardia severa, episodios de bloqueo sinoauricular, pausas sinusales largas y ritmo auricular ectópico o de la unió AV, complicados con frecuencia con períodos de taquiarritmia (sobre todo flúter o fibrilación auricular). Puede ser causa de mareo, síncope o incluso muerte súbita. El tratamiento, dadas las características, es difícil, estando indicada la implantación de marcapasos permanente en casos graves.
CASO CLINICO: Niño de 13 años que acude por pérdida de conciencia de 30 segundos de duración coincidente con visión de sangre y recuperación espontánea sin estado postictal. Refiere episodios de dolor retroesternal coincidente con el ejercicio físico. **Exploración clínica**: FC (decúbito supino): 42 lpm. FC (sedestación): 68 lpm. TA: 107/49. No cianosis. No signos de dificultad respiratoria. Pulsos periféricos palpables y simétricos. Buena perfusión periférica. ACR: Tonos rítmicos sin soplos. Abdomen sin megalias. Resto normal.
Exploraciones complementarias: Hematimetría: normal. Ionograma normal. Glucemia: 125 mg%. Rx de tórax: Normal. **ECG:** Bloqueo sino-auricular con ritmo de escape. Bloqueo de rama derecha. **ECO- cardio**: Tabique interventricular hipoquinético. Insuficiencia tricuspidea ligera. Durante el ingreso mantiene FC entre 40-50 sin otros incidentes por lo que se decide alta y control en Cardiología. Al año de este episodio, presenta de nuevo pérdida de conciencia seguido de convulsión tónico-clónica generalizada de segundos de duración. Se realiza **Holter**: bradicardia sinusal de aproximadamente 40 lpm con pausas sinusales frecuentes de hasta 5" a distancias variables del latido previo y periodos de ritmo de escape de la unión AV a frecuencias entre 40 y 68 lpm y un episodio limitado de taquicardia auricular ectópica de corta duración.
Dada la clínica se decide implantación de marcapasos definitivo AAIR.
COMENTARIOS: 1. El tipo más frecuente de síncope es el vasovagal aunque hay que considerar también la causa cardiogénica. 2. La ENS puede darse tras la corrección quirúrgica de algunas cardiopatías, siendo excepcional en el corazón sano. 3. Resaltar la rareza de la indicación de marcapasos definitivo en paciente pediátrico.

Ref. 685

PAPEL DE LA HIPERVENTILACION EN LA FISIOPATOLOGIA DEL SINCOPE PEDIATRICO. ESTUDIO MEDIANTE LA CAPNOGRAFIA DURANTE EL TILT-TEST

Martinón-Torres, J. EirÍs Puñal, S. Fernández Cebrián, J.M. Martinón Sánchez y A. Rodríguez Núñez.
Servicio de Críticos y Urgencias Pediátricas. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

OBJETIVOS:
Estudiar de manera no invasiva el papel de la hiperventilación en la fisiopatología del síncope, mediante la medición continua de la presión de CO2 al final de la espiración (etCO2) y la frecuencia respiratoria (FR) durante el test de la cama basculante en niños con sospecha clínica de síncope vasovagal.
MATERIAL Y METODOS:
El test de la cama basculante se realizó en 23 niños entre 7 y 17 años de edad, con sospecha clínica de síncope. Además del protocolo estándar, determinamos de forma continua y no invasiva la saturación cerebral de oxígeno (SCO2) por espectroscopía NIRS, así como el etCO2 y la FR por medio de un capnógrafo de tipo "side-stream". Se consideró la presencia de hiperventilación cuando el etCO2 descendió por debajo de 30 mmHg inmediatamente antes del síncope.
RESULTADOS:
El test fue positivo en 21 niños. En 11 (47,8%) se evidenció la existencia de hiperventilación; de éstos, 10 tuvieron una respuesta mixta vasodepresora-hiperventilatoria, y sólo uno presentó un síncope hiperventilatorio puro. En los once niños se detectó una caída significativa de la SCO2 tanto al principio como durante el síncope.
CONCLUSIONES:
La fisiopatología del síncope vasovagal no está completamente aclarada y se conocen cada vez más factores involucrados. Nuestros resultados muestran que la hiperventilación juega un papel central en ciertos casos. El desencadenante de la hiperventilación podría ser la caída de la SCO2 durante el estímulo de ortostatismo, aunque, por otro lado, la hipocapnia y la vasoconstricción vascular cerebral resultante podrían condicionar la hipoxia cerebral que daría lugar al síncope. En cualquier caso, la realización de capnografía durante el tilt-test permite etiquetar de forma más precisa la respuesta clínica a la bipedestación mantenida y orientar mejor el tratamiento médico y conductual.

Ref. 776

LA ECOCARDIOGRAFÍA EN UN PROGRAMA DE CIRUGÍA CARDÍACA.

PradaT, Medrano C, Alonso M, Raposo I, Fernández JL, Ramil C, Zavanella C.
Unidad Infantil del Corazón. CH Juan Canalejo. La Coruña.

Objetivos: En nuestro centro se inició un nuevo programa de cirugía cardíaca pediátrica y neonatal cuyos objetivos son la corrección primaria precoz mediante técnicas quirúrgicas avanzadas, usando la ecocardiografía como herramienta diagnóstica básica. Se evalúa el rendimiento de la ecocardiografía en los resultados iniciales del programa.
Material y Métodos : Se analizan de forma retrospectiva las 50 primeras intervenciones realizadas desde Junio de 1997 en la Unidad Infantil del Corazón. Los pacientes se clasifican en 2 grupos : neonatal y el pediátrico
Resultados: Un 35% se realizaron en neonatos y un 65% en pacientes pediátricos.El diagnostico ecocardiográfico (transtorácico y transesofágico) fué completado por estudio hemodinámico en 2 pacientes (4%). Del total de intervenciones un 66% se realizaron bajo circulación extracorpórea. Las cirugías fueron correctoras completas en un 90% de las intervenciones. Se realizó ecocardiografía transesofágica intraoperatoria en el 75% de los pacientes objetivandose buen resultado de la técnica. Se confirmaron estos hallazgos con la ecocardiografía transtorácica posterior en UCI. La mortalidad global fue del 6%. En el grupo de los neonatos 3 pacientes precisaron atrioseptostomia de Rashkind bajo control ecocardiográfico en la UCIN. Ningun neonato necesitó cateterismo diagnóstico. Se realizaron cirugías del tipo switch arterial, reparación de interrupción de arco aórtico tipo C y cierre de comunicación interventricular primaria. Entre los pacientes pediatricos dos pacientes con Tetralogía de Fallot necesitaron cateterismo diagnóstico prequirúrgico.
Conclusiones: La ecocardiografía se ha mostrado útil, rentable y fiable tanto en el diagnóstico, en el soporte del intervencionismo cardiaco prequirúrgico y en la sala de operaciones. Apoyado en ella se ha podido desarrollar el programa realizando cirugías correctoras completas con buenos resultados.

Ref. 110 **INFECCION NOSOCOMIAL EN CARDIOPATIA EN UCIP**

AUTORES: P Morillo, R Tamariz, JL Vázquez, E Otheo, I Martos, P Ros, C Lozano, D Vellibre.
CENTRO: UCIP. Hospital Ramón y Cajal . Madrid.

Objetivos: Comunicar nuestra experiencia en infección nosocomial (IN) en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).
Material y Método: Entre Enero de 1997 y Enero de 1998 se atendieron en nuestra Unidad 985 pacientes, de los cuales 612 estaban afectos de cardiopatía congénita. Analizamos la incidencia de IN en este último grupo de enfermos.
Resultados: Se diagnosticaron 61 pacientes (9.9%) con IN, 33 de sexo femenino y 28 de sexo masculino, con una mediana de edad de 7 meses (intervalo: 9 horas a 21 años). 56 enfermos (91,8%) habían sido sometidos previamente a intervención quirúrgica, 40 de ellos cirugía abierta (71,4%) y 16 cerrada (28,6%).
Se consideraron episodios documentados microbiológicamente aquellos con hemocultivo, urocultivo, coprocultivo, líquido peritoneal o antígeno de virus respiratorio sincitial en exudado nasal positivos.
Se produjeron un total de 86 episodios en los 61 enfermos. La documentación clínica fue: sepsis sin focalidad (SSF), infección relacionada con catéter endovascular (IRC), neumonía (N), bronquiolitis (B), infección del tracto urinario (ITU), infección de la herida quirúrgica (IHQ), mediastinitis (M), peritonitis (P) e infección intestinal (II).

	SSF	IRC	N	B	ITU	IHQ	M	P	II
N º	30	13	20	3	8	2	6	3	1
%	34.8	15.1	23.2	3.5	9.3	2.3	6.9	3.5	1.1
Micro	14	9	7	3	8	0	4	3	1
%	4606	69.2	35	100	100	0	66.6	100	100

Conclusiones:
1.- La IN es una causa muy importante de morbilidad en UCIP.
2.- La IN más frecuente en niños con cardiopatía congénita en nuestro trabajo fue la sepsis sin focalidad.
3.- La rentabilidad de los estudios microbiológicos en IN en sepsis y neumonía es escasa.

Ref. 170

MEDIASTINITIS NECROTIZANTE DESCENDENTE DEBIDA A ABSCESO RETROFARINGEO POR PSEUDOMONAS AERUGINOSA

Pastor Moreno F, Ruiz Torres E, Ibarra de la Rosa I, Frías Pérez MA, Muñoz Bonet JI, Pérez Navero JL.
UCIP. DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA. H.U.REINA SOFIA-CORDOBA

La mediastinitis necrotizante descendente (MND) es una complicación muy grave pero poco frecuente de las infecciones orofaríngeas. Presentamos un paciente con MND secundaria a foco faringoamigdalar primario.
CASO CLINICO: Niño de 19 meses con fiebre y odinofagia de 5 días de evolución, diagnosticado de faringoamigdalitis y sin tratamiento antibiótico, con tumefacción cervical lateral y dificultad respiratoria progresiva en las últimas 48 horas; ingresa en CIP por deterioro importante del estado general. A la exploración presenta mal estado general con signos de shock, estridor inspiratorio e hipoventilación generalizada; gran tumefacción laterocervical derecha. En los exámenes complementarios destaca leucopenia, neutropenia y desviación izda (3.500 leucocitos/ mm3, neutrófilos 18%, cayados 14%). En Rx lateral de cuello se aprecia ensanchamiento del espacio retrofaríngeo y niveles de gas entre tejidos; en TC cérvicotorácico, edema desde región submandibular hasta mediastino, con imágenes hidroaéreas y derrame pleural derecho. Se procede al drenaje del absceso retrofaríngeo, drenaje de mediastino vía supraesternal e inserción de tubos pleurales bilaterales, manteniendo lavado pleural continuo con SSF; se inicia tratamiento con cefotaxima, clindamicina y vancomicina, ajustándose posteriormente según antibiograma de los los gérmenes aislados (E. Colli y P. aeruginosa). El shock séptico se controla con apoyo inotrópico y expansión de volumen y la ventilación mecánica puede retirarse al 6º día, tras comprobar vía aérea superior permeable. Ante la persistencia de cuadro infeccioso se practica TC de control en el que se objetiva mejoría, aunque persiste derrame pleural derecho y condensación en base derecha. Se inician lavados con uroquinasa que se mantienen durante 72 horas. La evolución es satifactoria, pudiendo retirar drenajes torácicos definitivamente tras 14 días.
Comentarios: La MND es un proceso con una tasa de mortalidad del 40-50%, que puede reducirse con un diagnóstico precoz (en el que la TC es fundamental) y un manejo quirúrgico y médico agresivos. Aunque la etiología clásica es multibacteriana, predominando gram positivos y anaerobios, se está asistiendo a un cambio en la flora responsable, tal y como sucedió en nuestro paciente y que debe tenerse en cuenta al iniciar la antibioterapia empírica.

Ref. 203

COAGULOPATIA SECUNDARIA A TRAUMATISMO CRANEO-ENCEFALICO

S. Fernández Cebrián, F. Martinón Torres, M. Silveira, M. Picón Cotos, A. Rodríguez Núñez, J.M. Martinón Sánchez.*
Servicio de Críticos y Urgencias Pediátricas. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago.
**Servicio de Pediatría. Hospital da Costa. Burela (Lugo).*

INTRODUCCION: La coagulación intravascular diseminada (CID) es una complicación habitual en las sepsis graves. Otras causas de CID, como los traumatismos craneo-encefálicos (TCE) son menos conocidas.

CASO CLINICO: Niña de 5 años con antecedentes de hidrocefalia obstructiva tratada con sistema de derivación ventrículo-peritoneal, que sufrió un TCE por accidente de tráfico. Ingresó en coma, con Glasgow de 4, midriasis derecha reactiva y TAC con hemorragia ventricular bilateral, hematomas subdurales bilaterales, hemorragia subaracnoidea y edema cerebral difuso. Las pruebas de coagulación (repetidas) mostraban 403.000 plaquetas/mcL, actividad de protrombina (AT): 16%, TTPA: 70 s. y fibrinógeno: 62 mg/dl. La paciente fue trasladada en helicóptero a nuestra Unidad, donde se evidenció midriasis fija bilateral, Glasgow 3 e hipotermia, con ausencia de actividad EEG. En ese momento, la coagulación mostraba 180.000 plaquetas/mcL, AP: 15%, con TTPA y fibrinógeno no cuantificables. Horas después se confirmó la muerte cerebral.

COMENTARIOS: En la fase inmediata de un TCE puede producirse una liberación masiva de tromboplastina cerebral que desencadene una CID. Cuando se produce, esta situación contribuye a empeorar el cuadro clínico y ensombrece el pronóstico.

Ref. 248

SHOCK TÓXICO: DIFERENTES ETIOLOGÍAS PARA UN MISMO SÍNDROME.

García Puig R, Caritg J, Cambra FJ, Martín JM, Palomeque A.
Unitat Integrada Pediatría. Hospital-Clínic-Sant Joan de Déu. (Prof. R. Jiménez). Facultat de Medicina. Universitat Barcelona

INTRODUCCIÓN: El diagnóstico del Síndrome del Shock Tóxico (SST) es clínico por exclusión y se basa en los criterios de la CDC.

CASOS CLÍNICOS:

Caso 1: Paciente varón de 17 años ingresado en UCI-P para tratamiento de TCE. A los 5 días del ingreso se detecta fiebre persistente, posteriormente eritrodermia generalizada, empeora-miento clínico con aumento de la fiebre, analítica séptica, aumento de CK, LDH, ALT y AST, e hipotensión arterial persistente. En los dos frascos de hemocultivo y en el cultivo de una úlcera sacra se observa el crecimiento de colonias de Staphylococcus epidermidis. A los 14 días aparece descamación cutánea evidente en palmas de manos, plantas de los pies, y leve en espalda y en brazo derecho.

Caso 2: Niña de cinco años que es sometida a intervención por diaplasia de cadera derecha. A los cuatro días inicia cuadro de fiebre, vómitos y diarrea. A los 10 días aparece exantema macular generalizado. A la exploración física presenta hiperemia importante de mucosa conjuntival, bucal y vaginal, signos de deshidratación y estado estuporoso sin ninguna focalidad neurológica. En la analítica se aprecia una acidosis metabólica severa, anemia, leucocitosis con desviación a la izquierda, alteración de la coagulación y aumento de CK. A los 48 horas del ingreso requirió ventilación mecánica por aparición de edema agudo de pulmón. La evolución clínica fue favorable. Al 15º día apareció descamación cutánea. El hemocultivo y el cultivo de exudado de la herida quirúrgica fueron positivos a Staphyloccocus Aureus.

DISCUSIÓN: Aunque se trate de una patología de baja incidencia creemos que es útil plantearla inicialmente en el diagnóstico diferencial, ya que un diagnóstico precoz se ha demostrado que disminuye la morbilidad del proceso.

Ref. 252

NEUMOTORAX RECIDIVANTE EN UN PACIENTE CON HISTIOCITOSIS X DE AFECTACIÓN PULMONAR EXCLUSIVA

León M.C. Goded F. Torres V. Delgado M.A. Ruza F.
UCIP : Hospital Infantil La Paz . Madrid

La Histiocitosis X es una entidad rara con una incidencia estimada de 1/200000 menores de 15 años. En la afectación multisistémica, la infiltración pulmonar es frecuente, mientras que la forma de presentación pulmonar primaria y exclusiva (granuloma eosinófilo del pulmón) es sumamente excepcional sobre todo en menores de un año de edad. Se presenta el caso de un paciente varón de 14 meses de edad, que debuta con neumotórax. En la radiología inicial se evidencia afectación intersticial diseminada con posterior formación de bullas. Este hallazgo sugestivo de Histiocitosis X se confirma posteriormente mediante biopsia pulmonar a cielo abierto. El estudio microbiológico tanto en sangre, como el líquido pleural y BAL, para hongos, bacterias, virus y mycobacterias fue negativo; así como la serología frente a gérmenes frecuentemente responsables de neumonía intersticial.

La evolución fue inicialmente insidiosa con la aparición de neumotorax de repetición, precisando múltiples drenajes pleurales así como la realización de pleurodesis abrasiva mediante torascopia percutánea.

Una vez confirmado el diagnóstico mediante técnicas inmunohistoquímicas, se inició tratamiento con corticoesteroides y quimioterapia según protocolos. Seis meses después del comienzo del tratamiento, el paciente permanece asintomático y se aprecia una notable mejoría de las imágenes radiológicas.

Se comenta la rareza de esta presentación, el valor diagnóstico de la radiología y las particularidades del manejo terapéutico.

Ref. 340

VENTILACIÓN MECÁNICA NO INVASIVA EN INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA

G° San Miguel M, López ML, Moralo S, M de Guerra M, López-Herce J, Sancho L.
Sección de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital G. U. Gregorio Marañón

Introducción:

La ventilación mecánica no invasiva es eficaz en los niños con apnea obstructiva del sueño, ó insuficiencia respiratoria crónica secundaria a patología neuromuscular. Hay poca experiencia con su utilización en la insuficiencia respiratoria aguda.

Paciente y métodos:

Paciente de 15 años de edad y 17 Kg de peso diagnosticado de osteogénesis imperfecta con cifoescoliosis severa.Ingresó por presentar insuficiencia respiratoria aguda secundaria a infección respiratoria ,recibiendo tratamiento con oxigenoterapia y antibióticos, Presentó empeoramiento brusco con respiración agónica requiriendo ventilación con bolsa. Se realizó tratamiento con ventilación no invasiva con mascarilla facial y respirador S900C en presión controlada.

Resultados:

Al inicio de la ventilación mecánica no invasiva (VMNI) presentaba gasometría arterial con pH: 7.06, PaCO2:155, PaO2:82, con FiO2 1.La Rx de tórax demostró atelectasia masiva del pulmón izquierdo. Se mantuvo la VMNI a una presión de 25-30 mmHg, frecuencia de 25 a 30 rpm y FiO2 0.8 logrando una disminución progresiva de la Pa CO2 a 94 mmHg en 4 horas y 57 mmHg en 24 horas, con resolución de la atelectasia. El paciente se mantuvo con VMNI durante 5 dias, retirándose sin complicaciones.

La VMNI fue bien tolerada por el paciente sin presentar complicaciones.

Conclusiones:

La ventilación no invasiva con mascarilla facial y respirador convencional puede ser útil para el tratamiento de algunos niños con insuficiencia respiratoria aguda.

Ref. 396

ANALISIS EVOLUTIVO DE 36 CASOS DE SINDROME HEMOLÍTICO URÉMICO (SHU) EN UNA UCIP

S. Mencia, A. de Vicente, A. Martínez Azagra, A. Serrano, J. Casado Flores.
UCI Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Universidad Autónoma. Madrid.

OBJETIVO: Estudio de las características clínicas y evolutivas del S.H.U. en nuestro medio.
MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un análisis retrospectivo de los pacientes diagnosticados de SHU durante el período de 1984-1997. Se valoró edad, sexo, presentación clínica, tratamiento, complicaciones y mortalidad durante su estancia.
RESULTADOS: Fueron asistidos 36 pacientes, 15 varones y 21 mujeres. La edad media fue de 3.2±2.3 años (2m-12a). El 80% de los casos aparecieron entre los meses de Junio a Octubre con predominio en Septiembre. El 91.6% presentó gastroenteritis en los días previos al ingreso, siendo el intervalo medio entre ésta y el diagnóstico de SHU de 5.8 días. Al ingreso presentaban palidez cutánea (91%), diarrea (52%), fiebre (50%), HTA (38%), edemas (41%) y alteraciones neurológicas (19%); el valor medio de hemoglobina fue 8.6 mg/dl, plaquetas 95.0000, urea 153 mg/dl y creatinina 5.02 mg/dl, presentando a su vez hematuria el 80,6% y oligoanuria el 47.2%.
Precisaron diálisis peritoneal 26 pacientes (72.2%), 23 de ellos en las primeras 24 h. de ingreso, manteniéndose durante 12±9.1 días (2-35d). Se observó anuria en 17 niños (47.2%), con una duración media de 10.3 días. A lo largo de su evolución las complicaciones más frecuentes fueron: HTA (47%), alteraciones severas (44%), peritonitis (22.2%), derrame pleural (19%), alteraciones hemodinámicas (20%), convulsiones (16%), infección urinaria (13.3%) y arritmias cardiacas (5.5%). Fallecieron 3 pacientes (8.3%). La estancia en la UCIP fue 13.6±10 días.
CONCLUSIONES:
1. El SHU predominó en verano y precedido de GEA en la casi totalidad de los casos.
2. La morbimortalidad de esta patología es elevada, por lo que precisa asistencia en una UCIP.

Ref. 399

EPIGLOTITIS AGUDA. PRESENTACIÓN DE 23 CASOS

M. Lalinde, J. Casado Flores, M. Riaza, A. Martínez Azagra, M. Monleón.
UCI Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Unviersidad Autónoma. Madrid

OBJETIVO: Valoración epidemiológica, clínica, diagnóstica y terapéutica de veintitrés casos de epiglotitis.
MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo entre 1990 y 1998 (7 años). Se revisaron las historias clínicas de los niños ingresados en la U.C.I. pediátrica (UCIP) con el diagnóstico de epiglotitis. Se analizaron los datos clínicos y epidemiológicos, los criterios diagnósticos, la necesidad de intubación traqueal, su duración, la antibioterapia y la evolución.
RESULTADOS: Durante el período estudiado se atendieron 23 pacientes (3 casos por año). Sus edades oscilaron entre 9 y 46 meses (media 30.5+/-9 SD). Niños fueron 16 (72%) las restantes fueron niñas. El mes en que se diagnosticaron más casos fue septiembre. La clínica más frecuente fue dificultad respiratoria severa y fiebre. El tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas y el ingreso fue algo inferior a 24 horas. El diagnóstico inicial se realizó en 10 casos (43%) por radiografía lateral de cuello y en 13 casos (57%) por visualización directa. El diagnóstico definitivo fue en los 23 casos por visualización directa. El tratamiento en todos los casos fue con cefotaxima, intubación traqueal en 19 casos (83%). El período medio de intubación fue de 1.7±0.88 SD días. El tiempo de estancia en U.C.I.P. fue de 2.6±1.25 SD días. Ningún paciente falleció.
CONCLUSIONES: Septiembre fue el mes en que más casos se registraron. Predominio en varones. La intubación traqueal fue necesaria en la mayoría de los casos. La cefotaxima fue el antibiótico de elección en todos los casos.

Ref. 400

ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DE LOS NIÑOS FALLECIDOS EN CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

M. Riaza, P. Oyágüez, M. Lalinde, M.J. Ruiz López, J. Casado Flores.
UCI Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Universidad Autónoma. Madrid.

OBJETIVO: Conocer las características epidemiológicas de los pacientes oncológicos fallecidos, que precisan asistencia en UCI Pediátrica (UCIP).

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo a lo largo de 6 años (1992-1998). Se revisan las historias clínicas de los pacientes oncológicos que fallecieron durante dicho período. Se analizan las patologías de base, causas de ingreso en UCIP, desarrollo de fracaso multiorgánico (FMO) y el tiempo de estancia.

Fueron excluidos los pacientes cuya causa principal de ingreso en UCIP no fue oncológica, como postoperatorio y realización de técnicas diagnósticas y terapéuticas.

RESULTADOS: Durante el período de estudio, fueron admitidos en UCIP 114 pacientes oncológicos, de los que 45 fallecieron (39.4%). Las patologías base más frecuentes fueron: leucemia (58%, LLA 39%) y tumores del SNC (22% medulobastomas 8.3%). Una quinta parte de los pacientes habían recibido trasplante: TMO alogénico (21,4%), sangre de cordón (7.1%) TMO autólogo (28.5%) y transplante de sangre periférica TASPE (35.7%). La edad media fue 6.2$\pm$4.7 SD años. No hubo diferencias en la distribución por sexos.

Las causas más frecuentes de ingreso en UCIP fueron: insuficiencias respiratoria aguda (50%), coma neurológico con Glasgow <8 (8.3%) e insuficiencia cardíaca (5.5%). Los pacientes presentaron disfunción de diferentes órganos de la economía. FMO se evidenció en más del 65% de los pacientes fallecidos, con un número medio de órganos fracasados de 4.3$\pm$1.6 SD. El tiempo medio de estancia fue de 6.6$\pm$10.9 SD días.

CONCLUSIONES: La mortalidad de los niños oncológicos ingresados en UCIP es muy elevada. La causa más frecuente de muerte es el FMO.

Ref. 458

NUEVO DISPOSITIVO PARA EL MANEJO DE LA VÍA AER

Castilla, G., Espejo, I. Aguilar, R., Ramírez, A., Lorite, A., Martínez M., Expósito, J.F., Arcos, J.

INTRODUCCIÓN: La aparición de la Mascarilla Laringea (ML) ofrece una alternativa a la mascarilla facial en el mantenimiento de la ventilación, bajo anestesia general, cuando no se considera necesaria la Intubación Endotraqueal (IET) o es dificultosa.

Esto es de especial interés en la infancia debido a la mayor reactividad de las vias aéreas.

OBJETIVOS:

1-Recoger las complicaciones respiratorias derivadas de la utilización de la ML y de la IET en pacientes intervenidos en cirugía infantil programada.

2-Valorar los cambios hemodinámicos derivados del uso de ambas técnicas en distintos momentos anestésicos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Realizamos un estudio prospectivo y seleccionamos 40 pacientes intervenidos quirúrgicamente bajo anestesia general.Los pacientes se separaron en dos grupos: GRUPO A:Mascarilla laringea;GRUPO B:Intubación endotraqueal. Ambos grupos fueron incluidos en un protocolo.Se recogieron las constantes hemodinámicas en diferentes momentos anestésicos: durante la colocación de ML o IET, al minuto, 15 minutos y durante la extracción de ambas.Valoramos las complicaciones respiratorias en cada uno de los tiempos.El estudio estadístico se llevó a cabo utilizando el Test de Chi2 y la T de Student.

RESULTADOS: Apreciamos una elevación de la Tensión Arterial Sistólica (TAS) y Tensión Arterial Diastólica (TAD) en el grupo B coincidiendo con la IET así como al minuto de la misma con relación significativa con respecto al grupo A (pá0'05). Elevación significativa de la frecuencia cardiaca en el grupo B.La saturación de oxígeno (SATO2) permaneció dentro de los valores óptimos en ambos grupos. Las complicaciones respiratorias, laringoespasmos y tos fueron más frecuentes en el grupo B.

CONCLUSIONES: La utilización de la ML en este tipo de cirugía ha demostrado ser un procedimiento seguro para el control de la vía aérea, siendo una alternativa eficaz a la IET.

Ref. 614

MALOS TRATOS QUE REQUIEREN CUIDADOS INTENSIVOS

M de Alaiz, C Rey, A Alcaraz, A Medina, S Menéndez, M Bueno.
Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Central Asturias. Oviedo.

OBJETIVOS: Analizar los casos de malos tratos que precisaron ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de los casos de malos tratos ingresados en nuestra UCIP durante 30 meses. Se analizó edad, clase de maltrato, procedencia social, clínica de presentación, métodos diagnósticos, tratamiento y evolución.

RESULTADOS: De un total de 479 ingresos, 4 (0,8%) correspondieron a malos tratos. La edad de los niños osciló entre 2 y 24 meses, siendo 2 de ellos varones. En un caso el mal trato fue traumático provocando un hematoma subdural y en el resto, intoxicaciones (metadona, opiáceos y psicofármacos). En 3 casos el medio social era bajo y en todos existía antecedente de drogadicción a nivel familiar. En todos hubo clínica neurológica, cianosis en 2 casos, bradicardia en 1 caso y taquicardia en otro. Para confirmar el diagnóstico se realizó TAC craneal en un caso y tóxicos en sangre y orina en el resto. Un niño precisó ventilación mecánica, inotrópicos y diuresis forzada. El resto, monitorización continua. En un caso se produjeron crisis cerebrales posteriormente que precisaron tratamiento anticomicial mantenido.

CONCLUSIONES: Los malos tratos pueden ocasionar patología grave que precise monitorización y tratamiento intensivo. La presencia de clínica neurológica grave no aclarada debe hacernos sospechar en malos tratos solicitando tóxicos en sangre y orina.

Ref. 615 **INTESTINO CORTO SECUNDARIO A POLITRAUMATISMO**

A Medina, M Mateo,A Concha, C Rey, A Alcaraz.
Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Central Asturias. Oviedo.

INTRODUCCIÓN: la resección intestinal masiva es la causa más frecuente de intestino corto en la edad pediátrica, sin embargo que éste sea secundario a un politraumatismo es infrecuente.

CASO CLÍNICO: paciente de 2 años que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos por politraumatismo por atropello, presentando: evisceración de asas intestinales por región perineal, hernia diafragmática traumatica izquierda, fracturas costales, fractura sacroiliaca, laceración esplénica, hemorragia masiva y shock hipovolémico.

Fue intervenida de urgencia para resolución de hernia diafragmática y cierre de solución de continuidad de cavidad abdominal. Se reintervino a los 6 días del ingreso por perforación intestinal peritonitis fecaloidea y necrosis intestinal, resecandose 25 cm de ileon (incluyendo válvula ileocecal) y 8 cm de colon descendente.

Precisó ventilación mecánica durante 24 días al complicarse el cuadro con un síndrome de distres respiratorio agudo (SDRA), siendo necesario apoyo inotrópico y diurético (perfusiones continuas de dopamina, dobutamina y furosemida). La nutrición del paciente se realizó con nutrición parenteral y posteriormente nutrición enteral con dieta elemental, pautándose profilaxis de sobrecrecimiento bacteriano con metronidazol (5 días al mes).

COMENTARIOS: en la etiología del intestino corto los traumatismos son raros. En este paciente confluyeron distintos factores que pudieron favorecer el desarrollo del cuadro: lesión intestinal primaria (traumatismo abdominal, evisceración de asas) y lesión intestinal secundaria (hemorragia masiva, shock hipovolémico, peritonitis fecaloidea y SDRA).

Ref. 679

ACTITUD EN ATENCIÓN PRIMARIA FRENTE A LA ASFIXIA POR INMERSIÓN

J.L. POYATO DOMINGUEZ, M. MAR SANCHEZ ESPEJO, J. PEREZ, ANA COLL-ANTES
DTO. PEDIATRIA. HOSPITAL REINA SOFIA. CORDOBA.

El síndrome de Casi-Ahogamiento, se define como la supervivencia, al menos temporal (24h), tras sofocación por inmersión en agua. Constituye una causa importante de morbimortalidad en la edad pediátrica.
CASO CLINICO:
Niña de 17 meses de edad que ingresa en parada cardiorespiratoria (PCR) tras ahogamiento en agua dulce. Tiempo estimado de inmersión: 5'; tiempo de PCR: 25'
Tras reanimación cardiopulmonar puntuación de escala de Glasgow (GCS): 3/15; pH: 6.83; EB: 24, PCO2: 69 mmHg; Tª Central: 26ºC; TA: 130/100 mmhg. Midriasis arreactiva. EEG; trazado casi isoeléctrico sin respuesta a estímulos. TAC craneal: edema cerebral.
Se realizó soporte hemodinámico y respiratorio, tratamiento antiedema cerebral, profilaxis antibiótica y de ulcus de estrés
A las 9h del ingreso en CIP:GCS 9/15. A las 48h GCS 15/15, exploración neurológica normal, salvo temblor intencional. Es dado de alta de CIP al 3º día del ingreso. En la actualidad la paciente presenta una exploración neurológica y un desarrollo psicomotor normales.
DISCUSION:
El presente caso pone de manifiesto que a pesar de los factores de mal pronóstico enunciados por Conn y clásicamente admitidos (midriasis, GCS=3, PCR>10', Ph 3/4 7) la hipotermia puede condicionar un pronóstico favorable a través de la protección del insulti hipóxico.

Ref. 695

CONOCIMIENTOS DE RCP EN PROFESIONALES SANITARIOS

A.M Moreno, M. Guitart, F. Rubio, S. Quintero A. Hernández, S.Pantoja
U.C.I.P. (Servicio de Pediatría). Hospital Puerta del Mar.Cádiz

El conocimiento de la RCP pediátrica por parte de los profesionales encargados de la atención del niño, resulta fundamental para garantizar una atención adecuada en situaciones de emergencia. En los últimos años se han constituido grupos Nacionales y Regionales de RCP pediátrica con el objetivo de difundir la enseñanza teórico-práctica de las técnicas estandarizadas que constituyen la RCP. Sin embargo, poco sabemos sobre el nivel previo de conocimientos del personal al que van dirigidos.
MATERIAL Y METODOS: con objeto de valorar el nivel de conocimiento de estas técnicas en nuestro medio, realizamos una encuesta entre los asistentes (43 médicos y 43 enfermeros) a los cursos de RCP antes de su iniciación, con una serie de 11 preguntas sobre RCP básica y avanzada.
RESULTADOS: El 32 % de los enfermeros y el 16% de los médicos no conocían que la causa más frecuente de PCR en el niño es la secundaria a un fracaso respiratorio de una u otra causa. El 23 % de los enfermeros y el 37 % de los médicos no fueron capaces de priorizar adecuadamente la atención inicial de la vía aérea y ventilación sobre cualquier otra actitud. La preguntas relacionadas con la preparación o administración de adrenalina, fármaco clave en la RCP avanzada, mostraron un pobre conocimiento superando las contestaciones erróneas el 50% en ambos grupos. Detectamos muy escasa experiencia en cuanto al manejo de la vía aérea, fluidoterapia de emergencia y accesos vasculares en el niño tanto en médicos como en enfermería.
CONCLUSIONES: a pesar de lo limitado de esta muestra, nuestros resultados indican el escaso conocimiento de las actitudes y técnicas de la RCP pediátrica entre los profesionales sanitarios de nuestro medio, antes de la participación en cursos específicos. Esta situación debe cambiar dramáticamente en los próximos años dada la reciente creación del Grupo Andaluz de RCP Pediátrica.

Ref. 698

ANALGESIA CONTROLADA (A.C.) EN PEDIATRIA: COMPARACION ENTRE LA A.C. POR EL NIÑO Y LA A.C. POR LA ENFERMERA.

F. Martinón Torres, M.D. Oreiro, M.J. Otero*, L. Martínez*, J.M. Martinón Sánchez y A. Rodríguez Núñez.*
*Servicio de Críticos y Urgencias Pediátricas. * DUE. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago.*

OBJETIVOS: Comparar en términos de eficacia y seguridad las modalidades de analgesia controlada (A.C.) por el propio niño o por la enfermera en el ámbito hospitalario.
MATERIAL Y METODO: Se han incluido 186 pacientes, con edades entre 3 meses y 16 años, con dolor moderado-severo agudo ingresados en la UCI por diversas patologías (postoperatorios, traumatismos, quemaduras). Se analizaron los dos primeros días de tratamiento (mediana del tiempo de mantenimiento global). El fármaco utilizado fue el fentanilo, mediante un sistema programable de A.C. que permite infusión basal continua y aporte de bolus extra, con varios niveles de seguridad. En 113 se realizó AC por el niño y en 73 AC por la enfermera.
RESULTADOS: La edad media de los pacientes fue de 9 y 4 años, respectivamente. El tiempo de mantenimiento de la AC, el consumo medio consumo de fentanilo, el número de bolus extra administrados durante los días 1 y 2 y la calidad subjetiva de la analgesia, fueron similares en ambos grupos. La incidencia de depresión respiratoria fue ligeramente superior en el grupo de AC por la enfermera (1.5% v.s. 0%), mientras que los efectos adversos menores (náuseas, vómitos, retención urinaria, prurito) se presentaron con similar frecuencia en ambos grupos (8.9% v.s. 8.3%).
CONCLUSIONES: La AC es tan eficaz cuando es el niño quien autorregula sus necesidades de analgésico, como cuando lo hace la enfermera. En ambas modalidades de administración, la AC es segura, con escasos efectos adversos; el riesgo de depresión respiratoria, aunque bajo, parece ser mayor cuando la analgesia es controlada por la enfermera.

Ref. 725

UTILIZACION DE LA NUTRICION PARENTERAL EN LA UCI PEDIATRICA

García-García E, Gallego C, Milano G, Calvo C, Martínez-Valverde A.
Dpto. Pediatría, H. Materno-Infantil Carlos Haya , Málaga.

OBJETIVO:
Valorar la utilización de la nutrición parenteral (NP) en la UCI de pediatría.
MATERIAL Y METODOS:
Estudio retrospectivo de las historias clínicas de los pacientes ingresados en la UCIP de nuestro hospital en los años 1995, 96 y 97. Se analizó la edad de los pacientes, la indicación de la NP, su duración, vía de administración, coexistencia de nutrición enteral y complicaciones derivadas de ella.
RESULTADOS:
Durante el trienio estudiado se prescribió NP a 171 pacientes de la UCIP, siendo la duración media de 9.5 días por enfermo. La edad de los mismos se encontraba entre 1 día y 14 años, el 50% eran menores de 1 año. Los pacientes quirúrgicos recibieron la mayoría de las NP prescritas (73.7%) y la indicación más frecuente fue el postoperatorio digestivo (36.8%). De las no quirúrgicas, la indicación más frecuente fue el fallo multisistémico. Recibieron NP más de 10 días 41 pacientes, sin evidenciarse una mayor tendencia a prolongarse la utilización en ninguna indicación concreta. En el 90% de los casos la administración fue vía central, siendo los abordajes más frecuentes las venas femoral y yugular interna (66.7%). Sólo un 15.8% de los pacientes mantuvieron un aporte enteral concomitante. Las complicaciones fueron escasas: hipo o hiperglucemia en 9 pacientes, 3 sepsis de origen en el catéter de la NP (aunque en otros 9 casos se sospechó sin confirmarse con el cultivo de la punta del catéter) y un cuadro de colestasis extrahepática clínica.
CONCLUSION:
La NP es una terapeútica frecuente en el paciente de UCIP, sobre todo en el quirúrgico, si bien se está viendo desplazada con el progreso de las fórmulas y vías de administración enterales. En muchas ocasiones su utilización se prolonga, multiplicando su coste y aumentando la posibilidad de complicaciones.

Ref. 739 INGRESOS DE URGENCIAS A UCIP

J.M. Camacho Alonso; A. Martín Torrecillas; C. Martínez Gil; I. Rodriguez Sánchez; M.M. Luque López; G. Milano Manso; C. Calvo Macías; A. Martínez Valverde. Departamento de Pediatría. H. Materno Infantil. MALAGA

OBJETIVO: Revisamos los niños que ingresaron desde Urgencias a UCIP valorando la incidencia anual, casos mensuales, distribución por sexo, edad, estancia, fallecimientos, motivo de ingreso y valorando las diferentes técnicas empleadas en ambas unidades.

MATERIAL Y METODO: Se realizó un estudio retrospectivo de los niños ingresados en UCIP desde Urgencias en el periodo comprendido entre enero de 1992 a diciembre de 1997.

RESULTADOS: Durante estos 6 años han ingresado 586 niños en UCIP procedentes de urgencias. Durante los años 1992,1994 y 1995 ingresaron 106 niños por año. En los dos últimos años el número de ingresos ha disminuido, ingresando 85 y 78 niños respectivamente. En el mes de enero es cuando ocurre mayor número de ingresos con 74 (12.62%) seguido del mes de diciembre con 61 (10.40%). El mes con menos ingresos fue septiembre con 30 (5.1%). No había diferencias significativas en el sexo, ingresando 345 varones (59%). La edad media de los niños fue de 4.27 años, la de los fallecidos de 3.22 años y la de los vivos de 4.36 años. El mayor número de ingresos fue en niños menores de un año con 176 (30%) y el grupo de edad con menor ingresos fue entre los 3-6 años con un 15% (89). La estancia global fue de 2090 días con estancia media (EM) de 3.5 días. La EM de los niños que fallecieron fue de 7.9 d. y la de los vivos de 3.17. Se produjeron un total de 48 fallecimientos (8.1%) ocurriendo en 1995 11 de estos (23%). La causa más frecuente de ingreso fue la sepsis o la sospecha de la misma con 156 casos (26.6%), la I. respiratoria ocasionó 107 casos (18.2%), con 26 casos de bronquiolitis (4.4%), los politraumatismos 105 (17.9%), de los cuales los T. Craneoencefalicos fueron 62 (10.5%) y cetoacidosis diabética 46 casos (7.8%) . Durante estos dos últimos años se ha observado una disminución de los ingresos por status asmático (2 casos) y de traumatismos craneoencefálicos (13 casos (20%) de los 62 niños con esta patología). Se realizaron 176 intubaciones de las cuales 100 (56.8%) en urgencias, orotraqueales en el 64%. En UCIP se realizaron 70 intubaciones, nasotraqueales en 51 casos (72.8%). Se revisaron las vías centrales realizadas en ambos servicios y así se canalizaron 4 venas yugulares internas, 3 (75%) de ellas en UCIP. Vías femorales fueron canalizadas 88, y el 74% de ellas se realizó en UCIP. Se realizaron 9 punciones intraoseas 7 de ellas(77.7%) fueron realizadas en urgencias.48 niños precisaron RCP avanzada, así en urgencias se realizaron 28 (58.3%).

CONCLUSIONES: En el estudio se observa una disminución del número de ingresos en los últimos años, posiblemente por la mejora del soporte vital y la disminución de las crisis asmáticas y traumatismos craneoencefalícos. Se observa que el mayor número de ingresos lo ocasionan los menores de un año. La patología más frecuente ingresada es la sepsis. El estudio refleja la gran cantidad de técnicas que se realizan en urgencias.

Ref. 751 DIABETES INSIPIDA CENTRAL EN LA UCI PEDIATRICA

García-García E, Valdés-Morillo EP, Márquez E, López-Siguero JP, Milano G, Martínez-Valverde A. Dpto. Pediatría, H. Materno-Infantil Carlos Haya , Málaga.

OBJETIVOS:

1.Identificar la etiología de la diabetes insípida central (DIC) en los pacientes ingresados en la UCIP. 2. Determinar el intervalo libre entre la causa y el momento de la presentación clínica de la DIC.

PACIENTES Y METODOS:

Estudio retrospectivo de las historias clínicas de los pacientes ingresados en la UCIP de nuestro hospital y diagnosticados de DIC en el periodo entre enero de 1988 y febrero de 1998. Criterios de inclusión: diuresis > 5 mL/k/h, Na plasmático > 150, osmolaridad sérica > 310 y urinaria < 300, en ausencia de diuresis osmótica, tratamiento diurético o corticoideo e insuficiencia renal, con normalización de estos parámetros tras tratamiento con vasopresina. Con estos criterios se incluyeron 28 pacientes (20 varones y 8 mujeres) con edades comprendidas entre 1.5 meses y 14 años (media 5.2 años).

RESULTADOS:

Las causas observadas, por orden de frecuencia, fueron: muerte cerebral (18 casos), cirugía de tumores intracraneales (4), traumatismos cráneo-encefálicos (3), encefalopatía hipóxico-isquémica (2) e infecciones del SNC (1). En 5 pacientes la DIC fue transitoria. El intervalo libre entre la causa y la presentación clínica fue siempre menor o igual a 7 días (media 1.95 días).

CONCLUSIONES:

La muerte cerebral es la etiología más frecuente de la DIC que acontece en la UCIP (64.3% de los casos).

La DIC se presenta siempre durante la primera semana de evolución de los procesos que la originan.

Ref. 752 UTILIDAD DE LA FIBROBRONCOSCOPIA EN EL MANEJO DEL PACIENTE CRITICO PEDIATRICO.

García-García E, Quesada-Rodríguez L, Cruzado-Jiménez MD, Pérez-Ruiz E, Pérez-Frías J, Milano G, Martínez-Valverde A.
Dpto. Pediatría, H. Materno-Infantil Carlos Haya , Málaga.

OBJETIVO: Analizar la contribución de la fibrobroncoscopia (FB) al diagnóstico y tratamiento de la patología respiratoria en los pacientes ingresados en la UCI pediátrica.
MATERIAL Y METODOS: Revisión de las 43 FB realizadas entre enero de 1989 y febrero de 1998 a 40 pacientes ingresados en nuestra UCIP. Se analizó la edad de los pacientes, indicación de la FB, hallazgos de la inspección de las vías aéreas y del lavado broncoalveolar (BAL), que se realizó en 16 casos (37%), complicaciones y rentabilidad de la exploración.
RESULTADOS: Los pacientes eran de edades comprendidas entre 12 días y 12 años (media 3.8 años). 16 niños eran menores de 1 año (37.2%). Las indicaciones para la FB fueron: atelectasia (23.2%), sospecha de complicaciones de la intubación (23.2%), neumonía en pacientes inmunodeprimidos (16.3%), neumonía de mala evolución (11.6%), procesos obstructivos de vías altas superiores (OVAS) (6.9%), estridor (6.9%) y otras (11.6%). La inspección de las vías aéreas fue determinante para el manejo del paciente en 28 casos (65.1%). El BAL mostró citología patológica en 11/16 casos y hallazgos microbiológicos en 7/16, siendo clínicamente útil en 6 casos. En 5 pacientes la FB fue terapeútica. Sólo 7 niños (16,2%) no se beneficiaron de esta técnica. Sufrieron complicaciones graves directamente relacionadas con la FB 2 pacientes (4.65%).
CONCLUSION: La FB es una técnica muy útil en el diagnóstico y tratamiento de la mayoría de los pacientes de UCIP con patología respiratoria en la que está indicada.

Ref. 761 ATRESIA ESOFAGICA. Casuistica 1984-1997

Ríos Hurtado JM, Casanova Román M, Gonzalez Femández MM, Villares Torquemada MA, De la Mota Ybancos JL,
Milano Manso G, Calvo Macías C, Martnez Valverde A.
Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Departamento de Pediatría. Hospital Regional Carlos Haya. Málaga

OBJETIVO: Analizar la epidemiología, formas clínicas y morbi-mortalidad de los casos de atresia esofágica ingresados en el Hospital Matemo-Infantil de Málaga.
MATERIAL Y METODOS: Se realiza un estudio retrospectivo de los casos ingresados e intervenidos en nuestro hospital.en el periodo comprendido entre enero de 1984 y diciembre de 1997. Se valoran las características del recién nacido (RN), fonna de presentación clínica, momento del diagnóstico y riesgo de Waterston, malformaciones asociadas, complicaciones y mortalidad.
RESIJLTADOS: El número de nacimientos entre enero de 1984 y diciembre de 1997 en el Hospital Matemo-Infantil de Málaga fue de 143.179, diagnosticándose 16 casos de AE, lo que supone una incidencia de 1,1 / 10.000 RN. A estos casos se sumaron 8 RN remitidos de otros centros hospitalarios de la provincia y 1 RN procedente de otra provincia; la incidencia provincial fue de 1,6 / 10,000 RN. El polihidramnios es el antecedente obstétrico más frecuente (28 %), seguido del oligoamnios (12 %), siendo el embarazo normal en el 40 %, y el parto vaginal en la mayoría de los casos (64 %). El sexo fue masculino en el 64 % de los casos. El peso medio de los RN fue de: 2553,8 ± 556,7 g (rango: 3950-1410 g), y la edad gestacional media: 37,75 ± 0,7 semanas (rango: 41-32 semanas). En ningún caso se evidenció antecedentes familiares de AE ni otro tipo de malformación en los familiares directos de los pacientes. Los datos clínicos más importantes encontrados en la presentación fueron: hipersalivación en 14 casos (58%), malformaciones asociadas en 12 casos (48%), cianosis/pausas de apnea en 6 casos (25%) y distress en 5 casos (20%). El diagnóstico se efectuó en periodo prenatal (ecográfico) en 5 casos (20 %), en las primeras 24 horas en 19 RN (76 %), y al 5º día en un paciente procedente de centro hospitalario de otra provincia. Se intervinieron en las primeras 24 horas 16 RN (84 %), entre las 24-48 horas 3 RN (1 2 %), y en el al 6º día 1 RN (4 %). Los tipos anatómicos encontrados fueron: 21 casos (84 %) tipo III (todos IIIa, excepto 1 caso tipo IIIc), 2 casos tipo I (8 %), y 2 casos tipo II (8%). Con respecto a los grupos de riesgo de Waterston, 5 fueron incluidos en el tipo A, 16 en el tipo B y 4 en el tipo C. Se detectaron malformaciones en 12 RN siendo las más frecuentes: esqueléticas (60 %), genitourinarias (24 %), cardiacas 16 %, y 2 cromosomopatías (S. de Down); en 2 casos hubo asociación de Vater. Entre las complicaciones postoperatorias destacaron, en primer lugar las médicas : 8 neumonías (32 %), 5 neumotórax (20 %), 5 sepsis (20 %) y 2 crisis convulsivas (8%); y en las quirúrgicas: 5 estenosis esofágicas (20 %), 3 reflujos esofágicos (12 %) y 2 fistulizaciones traqueoesofágicas (8 %). Fallecieron 8 pacientes (32%), 3 en el postoperatorio inmediato (primera semana), asociándose en 2 casos a hemorragia pulmonar, y 5 pacientes en el tardío, asociándose en 4 casos a patología pulmonar; el 50 % de estos pacientes tenían una malformación asociada.
CONCLUSIONES: 1. Frecuente asociación a otras procesos malformativos. 2. Importancia creciente del diagnóstico prenatal. 3. Importante mortalidad, fundamentalmente por patología respiratoria, con relación significativa con la presencia de malformaciones asociadas.

Ref. 762

INFECCIONES NOSOCOMIALES EN UCIP (11). ETIOLOGIA, PRESENTACION CLINICA Y POLITICA ANTIBIOTICA

Ríos Hurtado JM, Casanova Román M, Gonzalez Femández MM, Villares Torquemada MA, Rodriguez Amuedo F, Milano Manso G, Calvo Macías C, Martnez Valverde A.

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Departamento de Pediatría. Hospital Regional Carlos Haya. Málaga

OBJETIVOS: Analizar los gémenes responsables, distribución por entidades clínicas y pautas antibióticas en las INC detectadas en nuestra UCIP durante el periodo de estudio.

MATERIAL Y METODOS: Se realiza estudio retrospectivo de las INC en UCIP durante un año (2º semestre 1996 - 1º semestre de 1997). Se aplican criterios diagnósticos de infección basados en los CDC. Nuestra UCIP dispone de 11 camas, atendiendo pacientes de patología médica pediátrica y pacientes quirúrgicos tanto pediátricos como neonatales. El número (nº) total de ingresos en el periodo estudiado fue de 380, con un total de días de estancia de 2291.

RESULTADOS: El nº de INC en UCIP fue de 77, en un total de 48 pacientes infectados. La incidencia acumulada de INC (nº de INC / nº de ingresos) fue del 20%, y la de pacientes infectados (nº de pacientes infectados/ nº de ingresos) del 12 %. La densidad o tasa de incidencia (nº de INC / nº de ingresos-días) fue de 3,3 %. En el estudio realizado encontramos predominio de Gram (+) 52 %, frente a Gram (-) (40 %) y hongos (8 %). Los gérmenes más frecuentes encontrados fueron estafilococo coagulasa negativo (ECN) (41 %), pseudomonas (16,6 %), enterobacter (8,9 %). Los ECN fueron responsables del 60 % de las bacteriemias y del 50 % de las peritonitis, mientras que las pseudomonas se aislaron en el 31,5 % de las infecciones de orina. En las demás localizaciones no hubo predominio de un tipo de germen. Por orden de frecuencia las INC se presentaron como: bacteriemias (54 %), ITU (23 %), neumonías (9 %), infecciones de piel y tejidos blandos (6 %), peritonitis (4 %), infecciones de SNC (1 %). En cuanto al tratamiento antibiótico se siguió monoterapia en 25 casos, asociación doble en 41, asociación triple en 6 y ninguna en 5. En los casos de monoterapia, las cefalosporinas fueron los antibióticos más usados; la asociación doble más utilizada fue glucopéptido más aminoglucósido y en las triples, glucopéptido, aminoglucósido y antianaerobio. Del total de pacientes infectados, el 22 % habían recibido previamente antibioterapia profilactica de la herida quirúrgica, 65 % seguían tratamiento antibiótico empíríco, y sólo en un 13 % se inició antibioterapia específica.

CONCLUSIONES: 1. Nuestros datos coinciden con los de la literatura en cuanto a predominio de Gram (+) frente a Gram (-). 2. También hay coincidencia en los gérmenes más frecuentes responsables de INC: ECN en primer lugar y Pseudomonas aeruginosa en segundo lugar. 3. Las bacteriemias y/o sepsis son las INC más frecuentes. Nuestra incidencia de neumonías fue baja (9 %). 4. Debido al amplio uso de antibioterapia empírica (ante sospecha de infección) se reduce mucho la antibioterapla específica. 5. Los antibióticos más utilizados fueron: cefalosporinas, aminoglucósidos y glucopéptidos.

Ref. 763

INFECCIONES NOSOCOMIALES EN UCIP. INCIDENCIA, FACTORES DE RIESGO Y MORBIMORTALIDAD

Ríos Hurtado JM, Casanova Román M, Gonzalez Fernández MM, Villares Torrequemada MA, Rodriguez Amuedo F, Milano Manso G, Calvo Macías C, Martinez Valverde A.

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Departamento de Pediatría. Hospital Regional Carlos Haya Málaga

OBJETIVOS: Medir la magnitud y características de las infecciones nosocomiales (INC) en nuestra UCIP, analizando los siguientes aspectos: incidencia, distribución de las INC, factores de riesgo asociados (edad, estancia, enfermedad de base, nivel de gravedad, técnicas invasivas y cirugía) y mortalidad.

MATERIAL Y METODOS: Se realiza estudio retrospectivo de las INC en UCIP durante un año (2º semestre 1996-1º semestre de 1997). Se aplican criterios diagnósticos de infección basados en los CDC. Nuestra UCIP dispone de 11 camas, atendiendo pacientes de patología médica pediátrica y pacientes quirúrgicos tanto pediátricos como neonatales. El número (nº) total de ingresos en el período estudiado fue de 380, con un total de días de estancia de 2291.

RESULTADOS: El nº de INC en UCIP fue de 77, en un total de 48 pacientes infectados. La incidencia acumulada de INC (nº de pacientes infectados / nº de ingresos) fue del 12 %, y la de pacientes infectados (nº de pacientes infectados/ nº de ingresos) del 12 %. La densidad o tasa de incidencia (nº de INC / nº de ingresos-días) fue de 3,3 %. Entre los factores de riesgo implicados: la edad con mayor tasa de infección fue el primer año (recién nacido 18 % y lactantes 16 %); el nº de pacientes infectados en UCIP se relacionan directamente con el nº de días de estancia (desde un 3 % para estancias menores de 3 días , a un 93 % en estancias superiores a 30 días); la patología quirúrgica ocasiona mayor nº de INC (25 %), que la médica (15%); en cuanto al nivel de gravedad, aplicando el sistema de clasificacíon clínica (CCS), son los grupos III y IV los que presentan una mayor tasa de infección; respecto a las técnicas invasivas, destaca la infección relacionada con catéteres intravasculares (18 %). Mientras que la mortalidad global en el grupo de pacientes infectados fue del 7.7 %, la mortalidad atribuible a infección nosocomial fue sólo del 1.2 %.

CONCLUSIONES: 1. Elevada tasa de INC con respecto a los estándares recomendados (6-12 %). 2. Baja incidencia de infecciones relacionadas con ventilación mecánica, sonda vesical e infeccion de la herida quirúrgica. 3. De los factores de riesgo analizados se relacionan claramente con la tasa de infección, la edad, la estancia, el nivel de gravedad, técnicas invasivas y la cirugía. 4.Baja mortalidad atribuible a INC.

Ref. 767

INGRESOS POR SIDA EN CUIDADOS INTENSIVOS PEDIATRICOS.

Casanova Román M, Herrero Hernández A, Ríos Hurtado J, Martínez Gil CN, García Martín FJ, Milano Manso G, Martínez Valverde A.
UCI Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. (Málaga).

INTRODUCCIÓN: El ingreso en las UCI de los pacientes con SIDA originó controversias por el pronóstico fatal de la enfermedad. Los progresos en la terapia antiviral y de las complicaciones han hecho que se reconsidere el tratamiento intensivo, sin embargo, los datos referentes a pediatría son escasos. El objetivo es describir las características clínicas y el manejo de los niños con SIDA que precisaron asistencia en UCIP.
MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de los pacientes con SIDA ingresados en nuestra unidad en los últimos 10 años (1988-1997).
RESULTADOS: Se atendieron 12 pacientes con un total de 13 ingresos. La edad media fue de 15 meses (1m-6a), 7 de los 12 pacientes eran menores de 1 año, y 3 se diagnosticaron durante su estancia en la unidad. El motivo de ingreso fue insuficiencia respiratoria (IR) 6 casos, parada cardiorrespiratoria postconvulsión 2, insuficiencia cardiaca 2, status convulsivo 1, shock séptico 1, trastornos electrolíticos graves 1. En los 6 casos ingresados por insuficiencia respiratoria se realizó lavado broncoalveolar (5 a ciegas, 1 fibrobroncoscopia), aislándose Pneumocystis carinii (PC) en 5 (tinción de metamina argéntica positiva en 4 de 6, inmunofluorescencia indirecta positiva en los 2 en que se realizó). En 1 caso se aisló PC y virus parainfluenza III. En los 6 se utilizó TMP/SMX IV, apareciendo efecto adverso (rash máculo-papuloso) en 2, que cedió sin modificar la terapia, y en 3 de los 5 PC se empleó corticoides. Precisaron ventilación mecánica (VM) 6 casos (5 IR, 4 ellas PC, y el shock séptico, el tiempo medio fue de 8,3 días (2 h-18 d), y a pesar de los parámetros tan agresivos empleados solo hay un caso de neumotórax. Durante la estancia en UCIP hubo 2 exitus, el shock séptico y el caso de PC que presentó neumotórax.
CONCLUSIONES: La necesidad de asistencia respiratoria debido a hipoxemia es el motivo principal de ingreso en UCIP, y de ellos la mayoría son neumonía por PC. Los pacientes que reciben VM precisan asistencia agresiva con FiO_2 y presiones elevadas con alto riesgo de barotrauma.

Ref. 768 **PANCREATITIS AGUDAS EN UCIP: ANÁLISIS DE 11 AÑOS.**

Casanova Román M, Ríos Hurtado J, Herrero Hernández A, Martínez Gil CN, Milano Manso G, Martínez Valverde A.
UCI Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. (Málaga).

INTRODUCCIÓN: La pancreatitis aguda es poco común en niños, suele tener un curso más benigno que en el adulto y a veces presenta importantes complicaciones. La etiología más frecuente, es la traumática, aunque un alto porcentaje son idiopáticas. Sólo un 34% se identifica mediante la valoración clínica aislada.
MATERIAL Y MÉTODOS: Presentamos un estudio retrospectivo de los pacientes ingresados por pancreatitis aguda en nuestra unidad en los últimos 11 años (1987-1997).
RESULTADOS: Fueron atendidos 13 pacientes con un total de 17 episodios (2 de ellos en tres ocasiones). La edad media fue de 8,85 años (rango 1,7-13,5). La etiología mas frecuentemente implicada fue el traumatismo abdominal (trauma directo, malos tratos, cirugía) 35%. Entre las complicaciones, 6 pacientes presentaron pseudoquistes pancreáticos, uno de ellos con necrosis, requiriendo drenaje 4 de ellos. Dos fallecieron, uno por SDRA como complicacion de la pancreatitis y otro por fallo multiorgánico por S de malos tratos; dichos pacientes cumplían criterios de pancreatitis grave de Ranson y alteraciones en la TAC. La estancia media fue de 10,1 días (rango 2-32), siendo de 16,5 para los que presentaban pseudoquistes. En todos se instauró tratamiento de soporte (dieta absoluta, analgesia, anti-H2 y reposición hidroelectrolítica), colocación de SNG y nutrición parenteral. La meperidina sóla o en combinación fue el analgésico mas empleado. En cinco de ellos se empleó somatostatina.
DISCUSIÓN: Las secuelas a largo plazo de las pancreatitis en los niños son poco comunes, pero si lo son las complicaciones. El hallazgo de nuevos fármacos como la somatostatina y su análogo octeótrido, así como los avances en el diagnostico por imagen, hace que cada vez se tenga una actitud mas conservadora para el tratamiento de pseudoquistes pancreáticos.

Ref. 021

SEUDOASCITIS COMO PRESENTACIÓN DE HIDATIDOSIS PERITONEAL EN UN ADOLESCENTE

Blanco J, Murga M.L., Rueda O., Aguado F.*, Méndez C., García Frías, E.*
S. Pediatría y Radiología. Hospital Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares (Madrid)

La enfermedad hidatídica por Echinococcus granulosus puede afectar a la cavidad peritoneal excepcionalmente como localización primaria y más frecuentemente como diseminación peritoneal secundaria a la rotura de un quiste hepático. Las manifestaciones clínicas varían, desde un paciente asintomático a síntomas inespecíficos de dolor y distensión abdominal o reacción anafiláctica severa.

CASO CLÍNICO: Presentamos un varón de 13 años con distensión abdominal progresiva de dos meses de evolución. En sus antecedentes personales destacan un traumatismo abdominal, en hipocondrio derecho, antes del inicio de los síntomas y el contacto con ovejas y perros hasta los 6 años de vida, durante su residencia en la provincia de Guadalajara. En la exploración física se detecta importante distensión abdominal, con matidez generalizada a la percusión y pared abdominal a tensión que impide valorar visceromegalias. El estudio analítico incluyendo hemograma, proteína C reactiva, función hepática, amilasa e inmunoglobulinas fue normal. El test de hemaglutinación indirecta para hidatidosis fue positivo a título de 1:100.

La radiografía de tórax fue normal y la radiografía de abdomen era sugestiva de ascitis. La ecografía abdominal y el TAC abdómino-pélvico revelaron una imagen compatible con quiste hidatídico en el segmento anterior de lóbulo hepático derecho, con despegamiento de membrana, de 6 cms. de diámetro, asociado a una gran colección líquida encapsulada desde abdomen superior a pelvis, comunicada con el quiste hepático.

El paciente fue tratado quirúrgicamente, evacuándose 5 litros de líquido hidatídico, manteniendo quimioterapia postoperatoria prolongada con albendazol.

CONCLUCIONES: La hidatidósis peritoneal, aunque excepcional, debe incluirse en el diagnóstico diferencial de la ascitis en la infancia.

Las técnicas de imagen, especialmente la ecografía y el TAC abdominal, son los mejores instrumentos para el diagnóstico.

Ref. 040

APORTACION DE LAS TECNICAS DE IMAGEN EN EL DIAGNOSTICO DE LA OSTEOMIELITIS AGUDA.

Menéndez González, N. Nieto Gámiz, I. Cintado Bueno, C.
Sección de Infectología. Hospital Infantil Universitario
Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivo: Análisis de las técnicas de imagen en el diagnóstico de las osteomielitis agudas.

Material y Método: Hemos revisado los cambios observados en la radiología convencional y gammagrafía ósea de los 30 niños ingresados por osteomielitis aguda en nuestro Hospital en los últimos 10 años.

Resultados: El tiempo en alterarse la radiografía fue: 1 semana el 14.8%, 2 semanas el 14.8%, 3 semanas el 18.5% y más de 3 semanas el 22.2%, con una media de 19.8 días. No existió alteración en el 29.6% de los casos y la normalización fue: 1 mes el 12%, 2 meses el 4%, 3 meses el 4%, 4 meses el 16%, 5 meses el 8% y más de 6 meses el 12%, con una media de 3.4 meses. No se realizó seguimiento radiológico en el 16.6% de los casos. El tiempo que tardó en alterarse la gammagrafía fue: 1 semana el 25% y 2 semanas el 60%. No fue diagnóstica en el 20% de los casos correspondiendo las localizaciones al cóndilo interno del fémur en un neonato de 21 días y al húmero en un lactante de 3 meses.

Conclusiones: Precocidad de las alteraciones gammagráficas sobre las radiológicas. Disminución de la sensibilidad de la gammagrafía en el periodo neonatal. Normalidad en la radiología en un porcentaje importante de casos, probablemente relacionado con la instauración de un tratamiento precoz.

Ref. 043 LESIONES BLASTICAS VERTEBRALES MULTIPLES

Luis García MT, Fdez-Teijeiro Alvarez A, Astigarraga Aguirre I, Navajas Gutierrez A, Camarero Salces C, Alvarez Irusteta E**.*
*Unidad de Oncología Pediátrica, *S. Anatomía Patológica H.Cruces.**S.Traumatología H.San Eloy Baracaldo.Vizcaya.*

Las lesiones blásticas múltiples de localización vertebral son un hallazgo poco frecuente en los niños. Su diagnóstico diferencial comprende distintas entidades: displasia fibrosa poliostótica, osteopoiquilosis, enostosis múltiples, granuloma eosinófilo poliostótico, procesos benignos como osteoma osteoide, osteoblastoma o encondromatosis múltiple y neoplasias como osteosarcoma, sarcoma de Ewing, linfoma no-Hodgkin.

CASO CLINICO

Niña de 14 años y 10 meses que fué remitida con el diagnóstico de aplastamiento vertebral a nivel de L3.Antecedentes personales de asma y rinitis alérgica, desarrollo puberal normal con menarquia a los 13 años y reglas irregulares, abundantes con dismenorrea. Practicante de gimnasia rítmica, había abandonado los entrenamientos 8 meses antes por dolor espinal con radiografía (Rx) normal. Se encontraba asintomática hasta un mes antes cuando inició dolor en región lumbar izquierda, intermitente, de intensidad progresiva hasta una semana antes en que se reagudiza de forma incapacitante, sin alteración neurológica. La Rx mostró aplastamiento de L3 con pérdida de espacio L3-L4 confirmado en la RM y la TC. La RM objetivó lesiones focales en D12,L1,L3,S1 que en la TC presentaban aspecto blástico, con hipercaptación en la gammagrafía ósea. Se descartó la presencia de tumor primario. La biopsia percutánea de L3 mostró una lesión fibroosteoide sin signos de malignidad, sugestivo de displasia ósea. En tratamiento ortopédico, la aparición de una nueva lesión hipercapatante a nivel del húmero derecho en un control gammagráfico apoyó el diagnóstico definitivo de DISPLASIA FIBROSA POLIOSTOTICA. La ecografía pélvica fué normal.

Comentario: Las lesiones blásticas múltiples de localización vertebral son raras y obligan al despistaje de diversos procesos benignos y malignos. A nivel vertebral, la displasia fibrosa suele ser poliostótica y predispone al desarrollo de fracturas, especialmente en deportes de alto riesgo con microtraumas repetidos como la gimnasia rítmica.

Ref. 059 PROBLEMAS DE DIAGNÓSTICO POR IMAGEN EN MASAS RETROPERITONEALES EN NIÑOS

M. Baragaño, F. García, J. Corbatón, S. Maldonado, A. Muñoz.
Centro: Servicios Pediatría y Radiología, Hosp. Ramón y Cajal, Madrid

Introducción.

El diagnóstico diferencial por imagen de las masas retroperitoneales en la infancia no suele presentar dificultades con las técnicas actualmente disponibles (ecografía, TAC, RNM). Presentamos tres casos de masas retroperitoneales en los que la imagen radiológica no se correlacionó con los resultados anatomo-patológicos.

Casuística.

Caso1: Niña de 22 meses con nefromegalia bilateral en la que las técnicas de imagen parecían evidenciar una infiltración difusa del riñón derecho e infiltración parcial del contralateral. Se diagnosticó preoperatoriamente de tumor de Wilms bilateral y se planificó extirpación del riñón derecho y nefrectomía parcial del izquierdo. En la cirugía se comprobó que la afectación masiva correspondía al riñón izquierdo, estando libre el polo inferior del riñón derecho, lo que obligó a invertir la actuación quirúrgica prevista.

Caso 2: Niña de 5 años con gran masa retroperitoneal heterogénea que desplazaba estructuras retroperitoneales y de hemiabdomen izquierdo. El riñón ipsilateral, desplazado y comprimido, mantenía su nefrograma. Por la dificultad de precisar organodependencia, se realizó PAAF con resultado histológico de tumor de Wilms. Caso3:Varón de 6 meses con masa retroperitoneal en la que el diagnóstico por imagen fue de tumor de Wilms de polo inferior del riñón izquierdo. La suprarrenal era de apariencia normal y no había afectación paravertebral. En la laparotomía se comprobó la existencia de una masa pararrenal, encapsulada y claramente diferenciada del parénquima renal, cuyo diagnóstico histológico fue de neuroblastoma.

Conclusiones.

1. En más del 90% de las masas retroperitoneales en niños el diagnóstico por imagen se correlaciona con los resultados histopatológicos. En el resto de los casos, las técnicas actualmente disponibles no permiten determinar con precisión el origen anatómico del tumor.
2. Es obligada la utilización de los marcadores biológicos tumorales en el diagnóstico diferencial.

Ref. 156 OSTEODISPLASIA DE MELNICK Y NEEDLES. A PROPOSITO DE UN CASO

Cristina de la Torre, A.I.; Claver Ruiz, E.; Ramos López, C.S.; Casanova Morcillo, A.; Senderos, B.; Huber Robert, L.B.; Morales Pérez.
Hospital General UniversitarioGregorio Marañón. Madrid

INTRODUCCION

La osteodisplasia de Melnick y Needles, incluída dentro de las osteocondrodisplasias con anomalías de la densidad de la cortical diafisaria y/o del modelaje metafisario, es una displasia esquelética rara (unos 40 casos bien documentados publicados hasta la actualidad).

Se ha sugerido una herencia autosómica dominante o dominante ligada al cromosoma X, con predominio en mujeres y, probablemente letal en el varón.

La apariencia clínica (sobre todo facial) y las manifestaciones radiológicas (alteraciones del modelado óseo extendido a todo el esqueleto, pero que en el tórax y la pelvis son características) son tan peculiares que por sí solas pueden sugerir el diagnóstico.

CASO CLINICO

Presentamos una niña de 4 años con signos clínicos y radiológicos característicos de osteodisplasia de Melnick y Needles. Presenta, además, una malformación urológica (megauréter obstructivo) diagnosticado al nacimiento, época en la que ya existían algunas manifestaciones de la enfermedad.También presenta procesos respiratorios de repetición. No existen antecedentes familiares con alteraciones similares a las de la paciente.

Ref. 158 GRANULOMA DE CELULAS PLASMATICAS O SEUDOTUMOR INFLAMATORIO. A PROPOSITO DE 3 CASOS.

Cristina de la Torre, A.I.; Delgado Carrasco, J.; Casanova Morcillo, A.; Zabalza Alvillos, Mª R.; Megías Montijano, A.; Zamora Flores, E.
Sección de Radiodiagnóstico Pediátrico. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

El Granuloma de Células Plasmáticas es una lesión seudotumoral, consistente en una proliferación celular principalmente de células plasmáticas pero que también puede contener otros elementos celulares. Histológicamente es de absoluta benignidad, incluyéndose dentro de las alteraciones linfoides benignas del pulmón pero que, sobre todo, en la edad pediátrica, puede infiltrar las estructuras vecinas, lo que ensombrece el pronóstico. Afecta a cualquier edad, sin embargo, se considera como el tumor pulmonar primario más frecuente en los menores de 15 años. Cualquier órgano puede verse comprometido predominando, con mucho, en el pulmón. Por lo general, se descubre incidentalmente a raíz de una radiografía de tórax pero, a veces existen antecedentes de neumonía. Analíticamente existe velocidad de sedimentación elevada, anemia, neutrofilia, trombocitosis e hipergammaglobulinemia, que desaparecen tras la extirpación completa del tumor (tratamiento de elección). Los hallazagos radiológicos son inespecíficos: "masa" redondeada, bien definida, en la periferia del pulmón, a veces, con calcificaciones.

CASOS CLINICOS

Presentamos 3 casos de Granuloma de Células Plasmáticas en dos niñas de 3 y 8 años y en un varón de 2 años, con diagnóstico previo de proceso respiratorio más o menos crónico (neumonía "redonda" recidivante) en la niña de menor edad y en el varón, y hallazgo casual en radiografía de tórax de rutina en la niña de 8 años. Los estudios radiológicos mostraron una "masa" pulmonar que, junto a la analítica, orientaron hacia Granuloma de Células Plasmáticas, que se confirmó tras punción-biopsia en los dos primeros casos (imposible de extirpar por la invasión vascular y pericárdica), y por biopsia tras cirugía en el tercero. El primero falleció tras sepsis varicelosa, el segundo a los 3 años del diagnóstico continda con tratamiento corticoideo y el tercero evoluciona favorablemente, por el momento, sin recidiva.

Ref. 159

SINDROME TRICORRINOFALANGICO. ASPECTOS RADIOLOGICOS

Cristina de la Torre, A.I.; Izguierdo, A.; Bernardo Atienza, B.; Casanova Morcillo, A.; Delgado Carrasco, J.; Rodriguez-Arnao, Mª D.; Zabalza Alvillos, Mª R. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

INTRODUCCION

La displasia tricorrinofalángica es la entidad más frecuente y mejor individualizada entre las acrodisplasias, grupo de displasias incluído en la Clasificación Internacional entre las reconocibles en la infancia o adolescencia. Descrita por Giedion en 1966, presenta como rasgos morfológicos típicos una nariz globulosa y cabello ralo, frágil. Las manos presentan un aspecto algo tosco y con deformidad de los dedos 21 a 41. La talla de estos pacientes, con frecuencia es baja.

Junto a los rasgos clínicos, esta acrodisplasia se individualiza basándose en los rasgos radiológicos típicos: epífisis en cono del tipo 12, (tablas de Giedion), que afectan preferentemente a las epífisis de falanges medias. Junto a este rasgo, los estudios antropomJtricos (perfiles metacarpofalángicos) darán los datos complementarios necesarios para el diagnóstico de síndrome tricorrinofalángico.

MATERIAL Y METODOS

Se revisan los rasgos radiológicos y perfiles de 4 pacientes con diagnóstico de Síndrome tricorrinofalángico.

El estudio muestra como rasgo comdn la fórmula de las epífisis en cono correspondientes a falanges medias (II-DI 12; II-DI 12; IV-DI 12; 5-DI 12).

Los perfiles metacarpofalángicos son superponibles entre sí, en particular en el espacio correspondiente a falanges medias. A su vez, son superponibles a las existentes en los trabajos originales de Poznansky.

CONCLUSIONES

Se hace una llamada de atención para basar el diagnóstico del Síndrome tricorrinofalángico en los rasgos radiológicos, sirviendo de importante complemento el estudio del Perfil Metacarpofalángico.

Ref. 189

VELOCIDAD DE CONDUCCIÓN DE LOS ULTRASONIDOS EN EL TEJIDO ÓSEO: ¿QUE PARÁMETROS LA DETERMINAN?

Encinas,S.M.;Pérez-Quintero,J.A.;Encinas, V.M..;Alvarez, F.J.*.; Bermúdez,J.A..; González-Hachero,J. Servicio de Pediatría. Servicio de Radiología*.H.U.Virgen Macarena. SEVILLA.*

Objetivos: Conocer si existen factores que pueden condicionar el valor de la velocidad de conducción de los ultrasonidos en el tejido óseo(VMTO) en una población de niños sanos.

Material y método: Muestra de 74 adolescentes de 13 años de edad y ambos sexos (43 varones y 31 hembras) obtenida de la población escolarizada de nuestro área. La medición de la VMTO se realiza con un dispositivo DBM SONIC 1200, la medición del peso con una balanza de precisión ajustada a 0.1 Kg, la talla con un Harpender stadiometer, los perímetros con cinta métrica inextensible, los pliegues con un Harpender Skinfold Calipper, la edad ósea interpretada con el método de M. Hernández, el desarrollo puberal siguiendo los Estadios de Tanner y el volumen testicular con un orquidómetro de Prader. Se interrogó sobre consumo de lácteos, práctica deportiva, edad de la menarquia, el hábito tabáquico pasivo y el peso al nacimiento.

Resultados: Al correlacionar la VMTO con las variables: peso, talla, perímetros (craneal, braquial, de cintura, de cadera), pliegues subescapular y triccipital, índices antropométricos (IMC, perímetro cintura/cadera, áreas muscular y grasa del brazo,índice adiposo-muscular, cociente adiposo-muscular), peso al nacer, Tanner P y G, volumen testicular, edad de la menarquia y edad ósea, no se ha encontrado una relación estadísticamente significativa. Al comparar las medias de VMTO en relación a la existencia o no de consumo de lácteos, práctica deportiva o hábito tabáquico pasivo tampoco se ha observado diferencias estadísticamente significativas.

Discusión: Es conocido que la VMTO aumenta progresivamente con la edad, el crecimiento somático y el desarrollo puberal. Sin embargo, en la clase de edad estudiada no encontramos ningún factor que se correlacione fuertemente con la VMTO, es decir, que pueda predecir una mayor o menor masa ósea. Son otros los factores que deben condicionar la masa ósea y que tendrán que ser objeto de estudio.

Ref. 201

VELOCIDAD DE TRANSMISIÓN DE LOS ULTRASONIDOS EN EL TEJIDO ÓSEO. CORRELACIONES CON EDAD ÓSEA Y EDAD CRONOLÓGICA.

Encinas,S.M..;Pérez-Quintero,J.A..;Encinas,V.M..;Alvarez,F.J.*.;*
Bermúdez,J.A..;González-Hachero,J.
Servicio de Pediatría. Servicio de Radiología. H.U.Virgen Macarena. SEVILLA.*

Objetivos: Estudiar la relación de la velocidad de conducción de los ultrasonidos en el tejido óseo (VMTO) con la edad ósea radiológica y la edad cronológica en una muestra de niños sanos de nuestro medio.
Material y método: Muestra de 172 niños y adolescentes de entre 2 y 16 años, de ambos sexos (88 hembras y 84 varones) obtenida de la población escolarizada de nuestro Area. Se mide la VMTO en la metáfisis distal de los cuatro últimos dedos de la mano no dominante mediante una unidad DBM SONIC 1200. La edad ósea radiológica se interpreta mediante el método del Prof. M.Hernández a partir de una radiografía de mano y muñeca de la mano no dominante.
Resultados: 1. Se observa una fuerte correlación entre edad ósea radiológica y la edad cronológica ($R = 0.93$ $p<0.001$).
2. Los coeficientes de correlación (R) entre edad ósea, la edad cronológica y los diferentes parámetros antropométricos y de desarrollo puberal ($p<0.001$) son:

	Peso	Talla	P.craneal	P.braquial	Tanner P	Tanner G
Edad ósea	0.87	0.93	0.74	0.75	0.79	0.80
Edad años	0.85	0.93	0.75	0.76	0.79	0.82

3. La VMTO guarda una correlación más estrecha con la edad ósea radiológica ($R = 0.78$ $p < 0.001$) que con la edad cronológica ($R = 0.67$ $p< 0.001$).
Discusión: La edad ósea radiológica y la edad cronológica se correlacionan estrechamente entre si y con los diferentes parámetros antropométricos y de desarrollo puberal en el grupo estudiado. La velocidad media de conducción de los ultrasonidos a través del hueso, un parámetro que mide la masa ósea, como cabría esperar se correlaciona más fuertemente con la edad ósea radiológica que con la edad cronológica.

Ref. 260

ASPECTOS RADIOLOGICOS DE LA BRONQUIOLITIS OBLITERANTE

Antona, Mª S.,Cristina, A.I.;Casanova, A; Rodriguez, R.;Delgado, J.; Bernardo, B; Zabalza, M0R.
Sección de Radiología Pediátrica. H.G.U.Gregorio Marañón. Madrid.

INTRODUCCION

Los procesos infecciosos de repetición de la vía aérea inferior, requieren la práctica de técnicas de imagen especiales, en particular la tomografía computerizada de alta resolución (TCAR), con objeto de investigar posibles malformaciones subyacentes y fundamentalmente la existencia de bronquiectasias y/o atelectasias. En algunos casos puede encontrarse otro tipo de patrón de afectación parenquimatoso, denominado de "perfusión en mosaico"; definido como la combinación de áreas intercaladas de diferente atenuación con límites bien definidos entre ellas.

MATERIAL Y METODOS

Se revisan 6 pacientes que presentan las diferentes lesiones descritas, intentando llegar a un diagnóstico lo más aproximado posible de las mismas mediante las imágenes de TCAR.

Los 6 pacientes habían presentado neumonías de repetición, siendo portador uno de ellos de una inmunodeficiencia, mientras que otro también asociaba crisis asmáticas repetidas. En 3 pacientes se diagnosticaron bronquiectasias cilíndricas y en los otros 3 atelectasias subsegmentarias. Todos tenían patrón de "perfusión en mosaico", con zonas de baja atenuación de extensión y distribución variable, generalmente no restringidas a las áreas de asiento de bronquiectasias-atelectasias.Dichas áreas, presentes de manera estable, mostraban en todos los casos una disminución del calibre y de la vascularización pulmonar. Las características descritas son muy típicas de la enfermedad de la vía aérea pequeña (Bronquiolitis Obliterante-BO), aunque también pueden presentarse en raros casos de enfermedad tromboembólica pulmonar así como en la mucoviscidosis.

CONCLUSIONES

-Determinados agentes etiológicos (adenovirus, etc.), pueden dar lugar a distintas lesiones pulmonares (BO, bronquiectasias, atelectasias) coexistentes.

-Las técnicas de imagen (sobre todo la TACR) permiten una importante aproximación diagnóstica a la BO, lo cual hace imprescindible su realización.

Ref. 290

DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO DE INVAGINACIÓN INTESTINAL DE DELGADO POR DIVERTÍCULO DE MECKEL.

E. Fernández Segura, R. Ortega Herrera**, J.L. García Espona **, L. Ortega Martos *.*
*Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada. * Servicio de Pediatría. ** Servicio de Radiodiagnóstico.*

Objetivos: Mediante este póster pretendemos ofrecer una serie de imágenes radiológicas típicas de una invaginación intestinal de delgado causada por un divertículo de Meckel.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 18 meses cuyo único antecedente de interés fue la existencia de anemia microcítica de larga evolución de causa no filiada. Ingresó en nuestro hospital por dolor abdominal periumbilical, que a la exploración impresionó de masa de aparición brusca. En la ecografía abdominal urgente se apreció una masa en hipocondrio derecho. Ante la sospecha de invaginación intestinal se practicó un neumoenema apreciando cómo el gas rellenaba progresivamente el marco cólico y asas de delgado. Esta imagen hizo descartar la presencia de invaginación . A las pocas horas el niño continuó con dolor y la sensación de masa no desaparecía. Se realizó TC abdominal evidenciando una invaginación intestinal ileo-ileal. Posteriormente se procedió a una intervención quirúrgica resecando 1 metro de intestino delgado apreciando como cabeza de invaginación un divertículo de Meckel.

Resultados: Ofrecemos material iconográfico basado en radiología simple abdominal sin / con neumoenema, ecografía y TC de la invaginación intestinal .

Conclusión: La invaginación intestinal es una entidad en la que se produce el prolapso de un segmento del intestino dentro de la luz del intestino adyacente. En el 95% de los casos su causa no está filiada , sin embargo si la edad del niño es superior al año hay que sospechar etiología orgánica. En caso de sospecha de invaginación intestinal se indica, entre otros métodos la desinvaginación mediante neumoenema.Para estar seguros de la resolución del proceso se debe de rellenar con gas el intestino delgado y en los casos en los que existe probabilidad de causa orgánica, se realizará de forma reglada un enema opaco.

Ref. 479 **HIDRONEFROSIS CONGENITA DERECHA. RIÑON UNICO. ESTENOSIS DE LA UNION PIELOURETERAL.**

I. Castilla, A. Canet, M. Jiménez, M.V. Hernández, Sanchz , M. Nogueras
Hospital Clínico San Cecilio. Departamento de Pediatría. Servicio de Urología. Granada

INTRODUCCION: La agenesia renal puede ser bilateral o unilateral, siendo esta última la más frecuente, el riñón contralateral suele estar hipertrofiado y presenta una mayor predisposición para la infección y la litiasis por su asociación a obstrucción. La forma bilateral es incompatible con la vida por lo que suele producir muerte fetal o poco tiempo después del nacimiento por insuficiencia respiratoria;ya que se asocia a hipoplasia pulmonar.

CASO CLINICO: Paciente hembra de 8 años de edad, que consulta en urgencias pediátricas por cuadro de dolor agudo y vómitos de 24 horas de evolución. A la exploración destaca una masa abdominal periumbilical, de tamaño 10 x 10 cm móvil y dolorosa; presenta además defensa abdominal discreta

Se pone sonda vesical pensando en un globo vesical y se realiza maniobra de Credé no produciéndose emisión de orina. Se realiza tacto rectal que resulta doloroso, encontrándose saco de Douglas libre.

Antecedentes: Luxación congénita de caderas. Intervenida de hernia inguinal bilateral

Constitución leptosómica. No habia presentado ningún episodio de infección de orina previa

Exploraciones complementarias: Radiología simple de abdomen: Dilatación de las asas intestinales, con desviación hacia la izquierda de las mismas. Diástasis púbica.

Ecografía abdominal: No se visualiza riñón izquierdo; el derecho aparece agrandado, de tamaño superior a lo que corresponde a la edad (12 x 6 cm), en posición anterior y algo descendido , sobrepasando la línea media.Asimismo se aprecia dilatación de cavidades pielocaliciales con pelvis renal dilatada y una cortical engrosada.La vejiga aparece de tamaño y morfología normal.

Citoscopia y exploración quirurgica urológica: Vejiga de tamaño y mucosa normal. Ureter derecho único,.redundante, con unos cálices de cuello extrarrenales y una unión pieloureteral disminuídade tamaño.

Urografía ascendente:(mediante catéter ureteral) Ureter de diámetro normal con acodamiento y detención de contraste , confirmándose el diagnóstico de estenosis de la unión pieloureteral .

Urografía intravenosa: Riñón derecho único,de gran tamaño.Gran dilatación piélica.Estenosis de la unión pieloureteral.

TAC abdominal: No evidencia de riñón izquierdo. Riñon derecho aumentado de tamaño con signos de hidronefrosis, conservando buen espesor parenquimatoso, detectándose importante dilatación piélica y no visualizándose uréter dilatado. Hallazgos compatibles con estenosis de la unión pieloureteral.

Renograma isótopico con 99Tc-MAG3: Presencia de riñón único derecho aumentado de tamaño, observandose un defecto de captación inicial a nivel de polo inferior siendo compatible con la impronta de la dilatación piélica. Fase de llenado vascular discretamente enlentecida, con tránsito intrarrenal prolongado al igual que su eliminación. Se observa importante dilatación piélica, así como de la región calicial con acúmulo del radiotrazador a dicho nivel. El renograma es compatible con un patrón obstructivo, encontrando cierto grado de insuficiencia inicial (afectación funcional)

Tratamiento.A los seis días de su ingreso es intervenida por el servicio de Urología , se realiza colocación de cáteter ureteral derecho y plastia de pelvis renal derecha según tecnica de Anderson-Hymes.

CONCLUSIONES: A) La frecuencia de malformaciones del aparato urinario es difícil de precisar, ya que muchas de ellas son asintomáticas y no se descubren hasta muy tarde.

B) Su descubrimiento casual suele ser frecuente , con motivo de exploracines radiológicas

Ref. 681 VALOR DE LA ECOGRAFIA DOPPLER COLOR EN EL DIAGNOSTICO Y EN LA RESPUESTA AL TRATAMIENTO DE LOS RABDOMIOS ARCOMAS PEDIATRICOS.

Muñoz Sánchez,R, Hernández Astorga,E;Valls Moreno,E;Céres Ruiz,L;Alonso Usabiaga,I.
H.MATERNO INFANTIL.MALAGA

Objetivo: Valorar el papel de la ecografía doppler color en el diagnóstico inicial de los rabdomiosarcomas pediátricos. Estudiar los cambios que se producen en la vasculación según la respuesta al tratamiento.

Material y Método: Exploramos 11 niños con rabdomiosarcomas: 2 prostáticos, tres orbitarios y 6 de diferente localización. Estudiamos: morfología y distribución vascular; velocidades sistólicas, diastólicas e índice de resisitencia. Todo ello en el momento del diagnóstico, a lo largo del tratamiento quimioterápico, en la recidiva si la hubiere, y en el resto tumoral postquirúrgico.

Resultados: Todos los rabdomiosarcomas presentan unas velocidades sistólicas mayores de 35 cm/sg., y diástólicas por encima de 10cm/sg., en el diagnóstico inicial. Si la respuesta al tratamiento quimioterápico es positiva, las velocidades sistodiastólicas disminuyen.

Conclusiones:

El Doppler color se muestra útil como técnica para valorar la respuesta al tratamiento en estos tumores.

La recidiva presenta un comportamiento similar al del tumor de origen.

Tras tratamiento quirúrgico velocidades sistólicas inferiores a 35 cm/seg. y diastólicas inferiores a 10,es sugestivo de proceso inflamatorio cicatricial

Ref. 682 SEGUIMIENTO DE LA ARTRITIS CRONICA JUVENIL MEDIANTE DOPPLER COLOR

Autores:Hernández Astorga,E;Muñoz Sánchez,R;Valls Moreno,E;Céres Ruiz,L; Alonso Usabiaga,I.
H.MATERNO INFANTIL.MALAGA.

Objetivo: Analizar la correlación entre la vascularización sinovial demostrada por Doppler y la actividad clínica de la enfermedad.

Material y métodos: 25 pacientes diagnosticados de artritis crónica juvenil con afectación de rodilla estudiados en distintos momentos de su enfermedad(fase aguda,subaguda,crónica)en los últimos cuatro años en nuestro Hospital.En cada exploración ecográfica se ha valorado el engrosamiento sinovial,presencia de derrame articular,afectación de cartílago articular,existencia de adenopatías y quistes en hueco poplíteo,y mediante Doppler color la vascularización en la bursa suprarotuliana,recesos medial y lateral.

Resultados: Son destacables los hallazgos por Doppler color(mientras que en ninguna de las rodillas en fase crónica se halló flujo,todas las rodillas en fase aguda presentaban vascularización así como la mayoría de las subagudas).

Conclusión: Dada la correlación observada entre clínica y.vascularización (mayor actividad clínica en relación con mayores flujos sistodiastolicos), el Doppler color constituye una técnica adecuada para el seguimiento de enfermos con artritis crónica juvenil y control de su tratamiento.

Ref.015

ASPECTOS ETIOPATOGENICOS Y MANIFESTACIONES CLINICAS AL INICIO DE LA DMID EN NUESTRO MEDIO

Mariño Gil, A, Rico de Cos S, Gutiérrez Moro MC, Cañizares Mollé JC, Tapia Barrios JM, Casanova Bellido M.
SERVICIO DE PEDIATRIA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE PUERTO REAL. CATEDRA DE PEDIATRIA. FACULTAD DE MEDICINA DE CÁDIZ.

El cuadro clínico clásico inicial de la DMID caracterizado por poliuria, polidipsia y pérdida de peso no se hace manifiesto hasta que las reservas secretoras disminuyen más del 20% para esas personas. En el momento actual, se piensa que la enfermedad evoluciona durante meses a años y que es la consecuencia de la actuación de un elemento ambiental desencadenante contra un huésped genéticamente predispuesto.

OBJETIVO

Analizar los factores etipatogénicos y manifestaciones clínicas al inicio de la DMID en nuestro medio.

MATERIAL Y METODO

Se han analizado retrospectivamente 55 historias de niños de entre 1 a 15 años con DMID en un periodo comprendido entre Junio de 1990 y 1997.

RESULTADOS

En el análisis del sistema HLA encontramos una positividad para el DR3 en un 32,14% y para el DR4 en un 31.03%, determinados en 29 casos. En el 2% se hallaron ambos positivos. Entre los factores inmunológicos, la presencia de ICA fue positivo en el 32% y los IAA en un 42,3%. No se detectaron anomalías en el perfil tiroideo en los 25 casos estudiados. En 14 se determinaron los Ac. antimicrosomales y antitiroglobulinas, que fueron positivos en el 14,28% y 7,69%, respectivamente. En cuanto a los síntomas clínicos iniciales, el 92% presentaron polidipsia, el 91% poliuria, el 56% pérdida de peso, el 41,6% polifagia y el resto fueron: decaimiento, dolor abdominal, anorexia, prurito vulvar y mareos. En un 23,6% se detectó alteración del equilibrio ácido-base, sin manifestaciones clínica.

COMENTARIOS

Nuestros resultados coinciden con otras series, salvo en el hallazgo de mayor porcentaje de positividad del DR4.

Ref.016

ASPECTOS EPIDEMIOLOGICOS DE LA DMID EN NUESTRO MEDIO

Mariño Gil A., Rico de Cos S, Gutiérrez Moro MC, Casanova Román M, Cañizares Mollé JC, Casanova Bellido M.
SERVICIO DE PEDIATRIA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE PUERTO REAL. CATEDRA DE PEDIATRIA. FACULTAD DE MEDICINA DE CÁDIZ.

La DMID es la endocrinopatía más frecuente en la edad pediátrica, pues se calcula que afecta aproximadamente a 1 de cada 4.000 niños de edad comprendida entre 0 y 14 años.

OBJETIVOS

Conocer sus aspectos epidemiológicos en nuestro medio.

MATERIAL Y METODOS

Se han revisado retrospectivamente 55 historias de niños diagnosticados de DMID en nuestro medio en un periodo comprendido entre los meses de Junio de 1.990 a 1997.

RESULTADOS

De los 55 casos, 29(52,7%) eran varones y 26 mujeres (47,3%). La distribución por grupos de edad y sexo fue: de 0 a 4 años, 6 H y 4 M; entre 5 y 9, 8 H y 13 M; y entre 10 y 14 , 15 H y 9 M. Considerándolos a todos globalmente, la edad media de presentación fue de 8,6(3,2 años. La incidencia estacional fue mayor durante el invierno, seguido del verano, primavera y otoño. El tiempo medio transcurrido desde el inicio de los síntomas y la primera visita al médico es de 22,6 días. Habitualmente el control se realiza de manera ambulatoria, por lo que el número de ingresos medios fue de 1,62(1,06 y el número de estancias medias, incluyendo los reingresos fue de 17,5(11 días, dependiendo fundamentalmente del grado de adiestramiento adquirido para su control. El 41,8% de los casos poseían antecedentes paternos y 43,6% maternos. La cifra media al diagnóstico de HbA1c fue de 12,5%.

COMENTARIOS

En cuanto a la edad de comienzo, muchos autores la sitúan entre los 7,5 y 9,95 años, con un pico entre los 10-14 y nosotros hallamos un comienzo más tardío. Nuestra mayor incidencia es en invierno. El diagnóstico se realiza pasado mucho tiempo del comienzo de los síntomas.

Ref.017

CRISIS EPILEPTICA COMO PRIMERA MANIFESTACION DE UN PSEUDOHIPOPARATIROIDISMO

Madero López J., Egea Gil M.M., Prieto Ruiz M., Lara Palma A.
Cara Mariscal A., Torres Torres A.,Lardelli Claret S.
Servicio de Pediatría. Hospital San Juan de la Cruz. Ubeda. Jaén.

Niña de 10 años y 6 meses, adoptada, que ingresa por crisis epiléptica generalizada durante el sueño, caracterizada por hipertonía generalizada, revulsión ocular, clonias y relajación de esfínteres, de 5 minutos de duración.
A la exploración destaca facies cushingoide, hipertricosis generalizada, vello pubiano grado lll/lV Tanner, no telarquia, distrofia ungueal, déficit de esmalte dentario y genu valgo.
En un primer control analítico destacan: calcemia 5 mg/dl, fracción iónica 2,1, magnesio 0.9 mg/dl y fosfato 9,3 mg/dl.
Ante la sospecha de hipoparatiroidismo, se realiza una reconstrucción de la historia destacando la presencia de calambres musculares y episodios de laringoespasmo desde los 2 años de edad, así como retraso madurativo.
En analíticas posteriores se confirman la hipocalcemia, hipomagnesemia e hiperfosfatemia con reabsorción tubular de fosfatos elevada y calciuria indetectable.
La determinación de parathormona en este momento arroja un resultado normal, quedando pendiente el test de estimulación por no disponer de la hormona en nuestro país.
Otros estudios: Edad ósea adelantada (11,7 años). Mapa óseo normal salvo genu valgo y braquimetacarpia. TC craneal con calcificaciones bilaterales en núcleos basales.
Se ha iniciado tratamiento con calcio oral, magnesio, metabolito activo de la vitamina D y restricción dietética de fosfato, mejorando el cuadro clínico y la analítica.
CONCLUSIONES: ante toda crisis epiléptica es aconsejable la determinación de calcemia. El fenotipo tipo Albright, la anamnesis y la analítica deben hacernos sospechar un cuadro de pseudohipoparatiroidismo.

Ref. 071

UN CASO POCO FRECUENTE DE HIPERANDROGENISMO YATRÓGENO

Rincón MJ, Aragonés A, Zambrano E, Cazorla R, Falero MP, Carvajal E, Sanz E.
Servicio de Pediatría. Hospital "Virgen de la Salud". Toledo.

INTRODUCCIÓN**:** El hiperandrogenismo se define como un exceso en la producción de andrógenos, cuyas causas pueden ser: 1) trastornos a nivel de glándulas suprarrenales y gónadas, 2) aumento en la conversión periférica y 3) yatrógenas (administración exógena de derivados androgénicos). A propósito de esta dltima presentamos el siguiente caso.

CASO CLQNICO: Varón de 5 años y medio que estando controlado por reflujo vesicoureteral e hipospadias, es visto por nosotros por presentar aumento del tamaño del pene y vello pubiano. Refiere como antecedente la aplicación de testosterona tópica durante tres meses, con el fin de. **Antecedentes familiares**: Sin interés. **Antecedentes personales:** Recién nacido pretérmino de 35 semanas, peso al nacimiento: 1970 g., hipospadias, reflujo vesicoureteral derecho grado III y ectasia piélica izquierda. Intervenido del primer tiempo de hipospadias a los 4 años y 10 meses de edad. A la **exploración** (tres meses post-tratamiento) destaca: aumento del tamaño del pene, vello pubiano, vello en cara y cambios en la voz. **Exámenes complementarios:** Niveles de testosterona: á 0.2 ng/ml. Edad ósea: 6 años. Volumen testicular menor de 4 ml. **Evolución:** A los 2 años de suspender el tratamiento, presenta disminución del tamaño del pene y del vello pubiano, y desaparición del vello facial y de la alteración de la voz; se objetiva una edad ósea de 8,5-9 años y edad cronológica de 7 años y 4 meses .

COMENTARIOS: Debido a la irregularidad de la absorción cutánea y de las dosis administradas de testosterona tópica, cuyo uso puede conllevar efectos secundarios físicos y psíquicos irreversibles, su uso en Pediatría debe ser controlado estrechamente.

Ref. 104 SINDROME DE WILLIAMS ASOCIADO A HIPOTIROIDISMO

Barrio J, Vázquez M, Carrasco LJ , G. Cuartero B, Quijano S, Arregui A.
Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

El síndrome de William-Beurer es un cuadro polimalformativo que cursa con dismorfias faciales características, talla corta, retraso mental moderado, estenosis aórtica supravalvular y en ocasiones hipocalcemia.
Su etiología es esporádica y recientemente se ha demostrado una delección submicróscopica a nivel del cromosoma 7q11,23, detectable por FISH, que afecta al gen de la elastina (ELN).
Presentamos un paciente con Síndrome de Williams e hipotiroidismo asociado.
CASO CLINICO.
Niño de 17 meses remitido a consulta por retraso ponderal y psicomotor.
Como antecedentes destacar un crecimiento intrauterino retardado armónico, hernia inguinaL izquierda y criptorquidia intervenidas.
A la exploración presentaba peso menor del P3, fenótipo peculiar con frente ancha, narinas antevertidas, estrabismo convergente, hipotelorismo, epicantus , afonia y retraso en la dentición.
A la auscultación: soplo sistólico II/VI. En la exploración neurológica: hipotonía generalizada con ROT normales, no bipedestación .
Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica plasmática incluido calcio normales. TSH elevada con test de TRH alterado y gammagrafía tiroidea con hipocaptación difusa. RMN cerebral normal.
Cariotipo 46XY, mediante técnica FISH (Hibridación in situ fluorescente)
se detectó una microdelección en el cromosoma 7 región q 11.23.
Está recibiendo tratamiento con hormonas tiroideas y estímulación precoz.
COMENTARIOS: El interés de este caso reside en que no hemos encontrado en la literatura alteraciones endocrinas asociadas al síndrome de Williams- Beurer

Ref. 116 HIPOTIROIDISMO SUBCLINICO COMO FORMA DE DEBUT DE DEFICIT HORMONAL COMBINADO HIPOFISARIO

B. Calleja Pérez, M.J. Pascual, D. de Sotto, S. Bernal, M.A. Molina, R.Gracia Bouthelier.
Servicio de Endocrinología Pediátrica. Hospital Infantil La Paz . Madrid.

Objetivo: Presentar las características clínicas, analíticas, radiológicas y evolutivas de dos pacientes con talla baja, diagnosticados inicialmente de hipotiroidismo; con posterior evolución a déficit hormonal combinado hipofisario.
Material y métodos: Se aporta el estudio clínico, analítico y neuroimagen de los dos pacientes; así como la evolución de los mismos.
Caso 1: Niña de 3años y 3 meses que consulta por talla baja. AP: Embarazo y parto:normal. Periodo neonatal: hipoglucemia e ictericia. Pruebas metabólicas: negativas. AF: sin interés. Exploración física: Peso (p3) talla (<p3). Leve retraso psicomotor, masas musculares escasas y panículo adiposo fláccido. Exploraciones complementarias: hipotiroidismo subclínico, ECO tiroides: tiroides hipoplásico, edad ósea retrasada, escasa respuesta de la GH al propanolol-ejercicio, IGF1: 9 ng/ml, resto: normal. Se instaura tratamiento sustitutivo tiroideo. En controles posteriores persiste la talla baja así como alteraciones analíticas de GH, somatomedinas y hormonas tiroideas; se realiza RMN área selar: hipoplasia de adenohipófisis con ausencia de tallo hipofisario y neurohipófisis ectópica. Se inicia tratamiento con GH.
Caso 2: Varon de 1 año y 9 meses que consulta por talla baja respecto a su talla genética. AP: Embarazo y parto: normal. Periodo neonatal:normal. Pruebas metabólicas: negativas. AF: sin interés. Exploración física: Peso (p50) talla (p25), resto: normal. Exploraciones complementarias: hipotiroidismo subclínico, Eco tiroides: tiroides hipoplásico, edad ósea retrasada, IGF1: 18 ng/ml y BP3: 1,9 ng/ml. Se instaura tratamiento sustitutivo tiroideo. En controles sucesivos persisten la talla baja y las alteraciones analíticas de somatomedinas y GH basal y trás estímulo, realizándose RMN área selar: hipoplasia hipofisaria con interrupción del tallo hipofisario.
Conclusiones: En toda talla baja ó por debajo de la talla genética, es necesario descartar la existencia de un déficit hormonal. En los primeros años de la vida es importante vigilar la presencia alteraciones en las hormonas tiroideas y en niños algo mayores el déficit de GH. Ambas alteraciones aparecen asociadas en niños con déficit hormonal combinado de origen hipofisario.

Ref. 117

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL PRIMARIA EN EL PERIODO NEONATAL

M.J. Pascual Marcos, B. Calleja, D. de Sotto, A. Gutiérrez de Terán, M.A. Molina, S. Bernal, R. Gracia Bouthelier.
Servicio de Endocrinología Pediátrica. Hospital Infantil La Paz . Madrid.

Introducción: La insuficiencia suprarrenal (IS) primaria es una enfermedad rara en la infancia. En su etiología se han implicado la hipoplasia congénita de la suprarrenal, el déficit de algún enzima en la biosíntesis del cortisol ó secundaria a la destrucción autoinmune de la glándula. El proceso suele afectar a las 3 vías de síntesis hormonal.
Caso clínico: RN post-término de PAEG. Embarazo no controlado. Parto normal. Apgar 8-9. Raza gitana. AF: sin interés. Exploración física: genitales externos masculinos normales no pigmentados, resto normal. A los 7 días de vida debuta con un cuadro de pérdida salina sin hipoglucemia, que para su control precisa tratamiento con hidrocortisona, fluorocortisona, aporte de sal y resinas de intercambio iónico. Exploraciones complementarias: 17 OH progesterona y determinación aislada de cortisol: normales, renina plasmática elevada, aldosterona en límite bajo de la normalidad, ACTH: 586 pg/ml, TA: normal y ECO suprarrenal: normal.
Evolución: Durante los primeros meses presenta descompensaciones con pérdida salina y sin hipoglucemias secundarias a procesos infecciosos. A los 10 meses de vida acude por primera vez a nuestra consulta y clínicamente se evidencia hiperpigmentación cutánea. Se realiza analítica: ACTH: 1784 pg/ml, cortisol: 5 µg/dl, aldosterona < 25 pg/ml, renina: suprimida (en tratamiento con fluorhidrocortisona) y anticuerpos antiadrenales: negativos. En este momento se diagnostica de IS primaria y se añade al tratamiento hidrocortisona. Ultima revisión con 5 años de edad; evolución clínica-analítica satisfactoria persistiendo cifras elevadas de ACTH: 681 pg/ml, glucemia: normal. Se evidencia hipotiroidismo subclínico con anticuerpos antitiroideos positivos, los anticuerpos antiadrenales persisten negativos.
Conclusiones: Es importante reseñar la forma atípica de presentación y posterior evolución del cuadro, con predominio del déficit mineralcorticoideo. La hipoplasia suprarrenal sería la posible etiología en cuanto a frecuencia y comportamiento clínico. No se descarta una posible etiología autoinmune (pendiente de completar estudio); forma excepcional en el periodo neonatal. Hay que destacar el escaso valor de la ACTH en el seguimiento de la enfermedad de Addison.

Ref. 140

ATIREOSIS CONGÉNITA, TELARQUIA PRECOZ Y NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1.

B. Calleja-Pérez, D. de Sotto, MA. Molina, R. Gracia-Bouthelier.
Servicio de Endocrinología. Hospital Infantil ALa Paz@.

Objetivos:
Exponer las características clínicas, analíticas y radiológicas de un caso de NF-1 con atireosis congénita y telarquia precoz.
Material y métodos:
Se estudia un paciente con neurofibromatosis tipo 1 (NF-1). Se describen las complicaciones endocrinológicas observadas.
Resultados:
Niña de 19 meses de edad que remiten por retraso mental. Antecedentes familiares: padre con NF-1. Antecedentes personales: retraso psicomotor. Exploración física: aspecto tosco, miembros cortos, hipertelorismo, microftalmia, raíz nasal hundida, numerosas manchas café con leche y nódulos mamarios bilaterales de 2 cm. Exploraciones complementarias: Función tiroidea: T4 1mcg/dl, T3 1ng/ml, TSH 665mcU/ml. Gammagrafía tiroidea: ausencia de captación. Rx esqueleto: humeros cortos con corticales y metáfisis ensanchadas; ausencia de fusión de cuerpos vertebrales; torax en tonel. Edad ósea: 3 meses. TC craneal: cavidad porencefálica parietal. Test de Luforan: FSH 5 y 31 mU/ml basal y pico; LH 4 y 8 mU/ml basal y pico respectivamente.
Conclusión:
La asociación de NF-1 con atireosis congénita y telarquia precoz es un hallazgo excepcional, aunque se han descrito multiples complicaciones endocrinológicas relacionadas con este trastorno neurocutáneo.

Ref. 144

SÍNDROME DE KLINEFELTER: DIAGNÓSTICO ANTES DE LA PUBERTAD

Manrique M.H., Martín de Miguel M.J.
Unidad de Crecimiento. Hospital Militar Gómez Ulla

En 1942, Klinefelter y cols describieron un cuadro que lleva su nombre, caracterizado por atrofia testicular, ginecomastia, esclerosis del tubo seminífero, azoospermia e hipergona-dotropinuria. Más tarde se vio que tenían un cariotipo 47 XXY. La incidencia de dicha cromosomopatía es de 1-2'8 por 1000. A pesar de dicha frecuencia se diagnostica raramente antes de la pubertad y en numerosos casos permanece sin ser diagnosticado en la edad adulta.

Presentamos dos casos de Klinefelter diagnosticados antes de la pubertad.

CASO I.- Niño de 11 a 10/12 m, controlado en una clínica de alergia por asma extrínseca; remitido para realizar un test de sudor. A la exploración presenta un peso de 44 Kg (>P75), una talla de 145'9 cm (P50), una ginecomastia en estadio II, y una envergadura de 148 cm, unos testículos, de 4 cc el derecho y de 3 cc el izquierdo, con una consistencia disminuida.

Coeficiente de inteligencia bajo.

Test de LHRH: Basal 15' 30' 60' 90'. LH 26 99 84 80 70 mU/ml. FSH 58 78 82 77 76

Testosterona total 84 ng/ml; 17-(Estradiol 9 pH/ml. Cariotipo: 47 XXY

CASO II.- Niño de 9 a y 11/12 m que ingresa por estomatitis herpética. Fue intervenido de criptorquidia del teste izquierdo a los 4 años. Peso 40 Kg (>P90), talla 144.8 (>P90),

envergadura 146 cm. Teste derecho de 2 cc en escroto; teste izquierdo no se palpa. Exploración por aparatos normal. Discreto retraso escolar.

Hormonas hipofiso-gonadales: LH 0'3 mU/ml; FSH 1'3 mU/ml; Testosterona total 3 ng/ml

y testosterona libre 0'1 pg/ml.

Cariotipo: 47XXY

DISCUSIÓN:

Se cree, en el Klinefelter, que la conversión de andrógenos a estrógenos está incrementada, pudiendo tener relación con la mayor incidencia de g inecomastia. Sin embargo, en el primer caso, a pesar de la ginecomastia, los niveles de estrógenos son normales.

La envergadura en ambos casos es superior a la talla. Este dato auxológico, fácil de tomarnos puede orientar.

El segundo caso, intervenido de criptorquidia, presenta unos niveles de gonadotropinas prepuberales con unos niveles bajos de andrógenos, lo que podría confundir de no conocer elcariotipo.

El diagnóstico precoz, permite un tratamiento más eficaz. La terapia debe incluir:

Apoyo psicológico de los problemas psicosociales y de la futura infertilidad, una buena orientación escolar y profesional, así como asesoramiento a los padres.

Tratamiento hormonal sustitutivo precoz, se debe iniciar a los diez-once años, que produce un desarrollo de la barba y vello púbico y mejoría psíquica.

Ref. 145

PUBERTAD PRECOZ CENTRAL SECUNDARIA A HIPERANDROGENISMO SUPRARRENAL

Manrique Marco Hernández
Unidad de Crecimiento . Hospital Militar Gómez Ulla

Puede aparecer pubertad precoz central asociada a cualquier condición que produzca pubertad precoz periférica. La que puede ocurrir durante el tratamiento de hiperplasia adrenal congénita virilizante es la causa mas frecuente de esta entidad. En el mecanismo de este proceso se han sugerido varias hipótesis: a) los niveles crónicamente elevados de esteroides gonadales ejercen una acción directa sobre el eje hipotálamo-hipófico-gonadal y producen su activación; b) la edad ósea avanzada indica un grado de maduración somática que por un mecanismo similar al que desencadena la pubertad fisiológica hace comenzar la pubertad, y c) el descenso rápido de los niveles de esteroides sexuales, debido a un tratamiento efectivo, suprime la inhibición de las gonadotropinas. Presentamos un caso de déficit no clásico de 21-hidroxilasa y dos de hiperandrogenismo suprarrenal funcional, asociados con pubertad precoz y adelantada respectivamente.

CASO I.- Niña de 7 años y 7/12 meses que consulta por telarquia de la mama derecha. En los antecedentes destaca una tia paterna que tuvo la menarquia a los 9 años. Exploración física: Peso 22.2 Kgr (P25), talla 126.5 cm (P75). Coloración morena de piel. Caracteres sexuales secundarios, S2 P1. Resto normal

Test de ACTH: 17-OH-P (0') 1'5, 17-OH-P (15') 8'8 mg/ml, y 17-OH-P (30')14'5 ng/ml

Test de	LHRH:	basal	30'	60'	90'	120'
	LH	0'3	17'1	13'6	10'5	7'7 mU/ml
	FSH	3'4	10'4	11'3	11'1	10'3

Estudio del gen de la 21-hidroxilasa pendiente. Edad ósea 7 a 8 m

CASO II.- Niña de 7 años y 10/12 meses que consulta por retraso de talla Exploración física: Peso 21.8 Kgr (<P25) y talla 113 cm (<P3). Retraso proporcionado del Crecimiento. Hipertrofia del clítoris. Inicio del desarrollo mamario, S2 ,a los 8 a y 5 m. Exploraciones complementarias:

Test de ACTH: 17-OH-P (0') 2'8 , 17-OH-P (30') 3'9, 17-OH-P (60') 5'1 ng/ml

Test de	LHRH:	basal	30'	60'	90'	120'
	LH	10.1	7'2	4'8	2'4	2'3
	FSH	25'8	25'3	21'5	19'4	25'2

CASO III.- Niña de 7 a y 10/12 meses, hermana gemela del caso II, que consulta por retrade talla. Exploración: Peso 18'1Kgr (P3), Talla 107.6 cm (<P3). Retraso proporcionado del crecimiento. Hipertrofia del clítoris. Inicio del desarrollo mamario, S2, a los 8 a y 5 meses

Test de ACTH: 17-OH-P (0') 1 , 17-OH-P (30') 4'8, 17-OH-P (60') 8'9 ng/ml

Test de	LHRH:	basal	30'	60'	90'	120'
		9'9	8'7	5'7	3'5	2'8
		26'8	32'7	28'3	22'9	9'4

Estudio del gen de la 21-hidroxilasa pendiente.

En todos los casos el estudio del gen de la 21-hidroxilasa nos orientará, pero queremos resaltar el interés en pensar en estos trastornos en caso de pubertad precoz o adelantada

Ref. 146 ESTUDIO DE LA COMPOSICIÓN CORPORAL EN NIÑOS TRATADOS CON GH

Manrique Marco Hernández
Unidad de crecimiento. Hospital Militar Central Gómez Ulla

OBJETIVO: Estudiar la variación de la composición corporal, grasa, masa magra y agua en un grupo de niños tratados con GH.

MATERIAL: 19 niños tratados con GH por retraso de crecimiento y déficit de esta hormona.

MÉTODOS: Cálculo de la composición corporal mediante impedanciometria. Se ha utilizado un impedanciómetro maltron monofrecuencia de 50 Khz., que facilita información sobre la grasa, masa magra, agua, metabolismo basal y biorresistencia. Se ha utilizado la chi de Pearson para comparar los resultados.

RESULTADOS:

Grasa
X
SD
Agua
X
SD
M. Magra
X
SD

CONCLUSIÓN:

En el tratamiento con GH produce una variación en la composición corporal, que se manifiesta por una disminución del porcentaje de grasa y un aumento del porcentaje de grasa magra y agua. Aunque sólo fue significativa la disminución del porcentaje de grasa.

8.78	3.91	5.31	5.80	5.48
4.45	3.024	3.58	4.05	4.30
89.78	95.89	94.68	93.90	94.51
5.74	3.10	3.58	3.82	4.30
58.06	66.49	64.65	63.83	65.33
4.61	2.53	3.83	4.35	4.18

Ref. 147
NEUROFIBROMATOSIS I. GLIOMA DEL NERVIO ÓPTICO Y PUBERTAD PRECOZ

Manrique Marco Hernández
Unidad de crecimiento. Hospital Militar Gómez Ulla

Los cambios hormonales observados en los niños con pubertad precoz contral son similares a los observados en la pubertad normal: aumento de la liberación pulsatil de LH nocturna, y aumento en la respuesta de LH a GnRH, excediendo a la respuesta de FSH y elevación de esteroides sexuales gonadales circulantes. La activación prematura del generador hipotalámico de pulsos de GnRH se puede producir por tumores, malforamciónes y otras lesiones del SNC o factores no identificables (forma idiopática). La hipótesis más aceptada es que se produce una destrucción de als vías hipotalámicas inhibitorias, lo que conlleva la activación prematura de la secreción de GnRH en el núcleo arcualo.

Presentamos el caso de una niña con neurofibromatosis tipo I, glioma del nervio óptico y pubertad precoz.

Niña de 7 años y 8/12 meses, controlada por neurofibromatosis y proceso expansivo intracraneal desde los 4 años y 8 meses.

Antecedentes familiares: madre con neurofibromatosis tipo I.

En la exploración física presenta un peso de 50,3 Kg. (>P97) y una talla de 137 cm (>P97), con un índice de masa corporal de 26,79. Numerosas manchas café con leche en tronco, destaca una mayor de varios cm de diámetro en brazo izquierdo. Caracteres sexuales secundarios S2, P2. Disminución de la agudeza visual de ambos globos oculares. Resto de la exploración normal.

Test de LHRH

	Basal	30'	60'	90'	120'	
LH	2.8	12.3	11.4	9.5	8.1	mU/ml
FSH	10.2	13	13.7	13.6	13.5	mU/ml

Prolactina 95 l ng/ml; 17-bô-estradiol 7 pg/ml

Factores de crecimiento: HGH 1.2 ng/ml; IGF-I 514 ng/ml; IGFBP3 1,8 ng/ml.

Hormona tiroidea: T3 1,39 ng/ml; T4 71 ng/ml; T4 libre 1 ng/ml; TSH 2,08 mðU/ml; Ac Antitiroglobulina 3 U/ml; Ac. Antimicrosomales 4 U/ml.

Edad ósea: 9 años (Greulich y Pyle).

Resonancia magnética: el estudio practicado demuestra la presencia de un proceso expansivo del quiasma óptico, compatible con glioma del mismo. ES muy posible la infiltración del hipotálamo por parte de dicha lesión. Se observan focos de hiperintensidad en T2 a nivel de ganglios basales derechos, tubérculos cuadrigéminos, hemisferio cerebeloso derecho y sustancia blanca profunda del hemisferio cerebral derecho. Estas imágenes pudieran corresponder a áreas de proliferación glial y/o mielinización desordenada, aunque en el caso de los tubérculos cuadrigéminos también pudiera tratarse de degeneración transneural secundaria a la lesión de las vías ópticas.

Agudeza visual: ojo izquierdo, puntos vistos 64/140, defectos relativos 17/120, defectos absolutos 39/120; ojo derecho, puntos vistos 47/120, defectos relativos 17/120, defectos absolutos 56/120.

Con el diagnóstico de pubertad precoz verdadera secundaria a glioma óptico se inicia tratamiento con Decapeptyl 3.75 mgr, un vial i.m. cada 28 días. Administrando androcur antes y después de la primera inyección.

La incidencia de una lesión demostrable en el SNC se hace más frecuente según se avanza en el conocimiento del SNC y mejoran las técnicas de imagen. Así sucede en este caso.

Ref. 176 EFICACIA DE LOS ANALOGOS DE LHRH EN EL TRATAMIENTO DE LA PUBERTAD PRECOZ IDIOPÁTICA PARA MEJORAR EL PRONÓSTICO DE TALLA FINAL.

A. Argumosa; C. Luzuriaga; M.A. Penín; P. Cantero.
Unidad de Endocrinología Infantil. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

OBJETIVOS:Valorar la utilidad de análogos del GnRH para mejorar la talla final en pubertad precoz central.(PPC). MATERIAL Y MÉTODOS : 20 niñas con PPC, Estadio puberal S 2. Presencia de menarquia en 2.LH pico19,6±18,1 y FSH13,0 ± 6,3.mcU/ml .LH/FSH 1,6 ± 0,8.Estradiol 32,2 ± 11,3 pg/ml.Inician tratamiento con triptorelina dosis de 59.4 ± 1.9 mcg/kg cada 4 semanas.Edad cronológica(EC)8.51 ±1.69 años.Edad ósea(EO)10.04± 1.64. Incremento EO-EC =1.65±0.72 años.Talla SDS 1.7± 0.90 frente a SDS talla genética-1.1 ± 1.0 p < 0.001.Pronóstico talla inicial(PTFI)159. 8 ± 5.5cm frente a talla genética 155.8± 5.8 p < 0.05.Velocidad de crecimiento(VDC)inicial 9.03 cm/año ± 2.3.Se trataron durante 3,3 ± 1,6 años,controlándose cada 3 meses con objeto de mantener la VDC entre 3,4 a 4 cm/año, y cada 6 meses EO, para comprobar si el incremento era inferior a EC y si PTF mejoraba. La dosis se modificó individualmente al trimestre de acuerdo con los objetivos descritos, reduciéndose a 53,0±10,3 y 54,5±8,0 mcg/kg al 3ºy 4ºaño. RESULTADOS: Aumento del PTF al 1ª año 2,45 cm manteniéndose hasta el 4º año, incremento acumulado 3,5cm. Solo 2 niñas llegaron a talla final,el resto continúan creciendo VDC última 1,8±1,4cm/año.Talla última 158,7±7 cm; genética155,8±5,8 y PTF inicio 159,8±5,4.La VDC fué disminuyendo 5,2±1;5;4,3±1;4,1±1,2;3,7±1,5 cm/año durante el tratamiento.Incremento acumulado de -6,44 cm/año,frenándose EO, aumento de 2,9±1,8 años durante el tratamiento.EO-EC final 1,6±0,7 p<0,05 respecto al inicio.CONCLUSIONES: El tratamiento con análogos de GnRH es eficaz para mejorar talla final incluso por encima de la talla genética a expensas de frenar maduración ósea.Debe individualizarse y controlarse la dosis periódicamente.

Ref. 233 EDUCACIÓN DIABETOLÓGICA Y CONTROL METABÓLICO: ESTUDIO EVOLUTIVO.

T. Durá, M.J. Mateo, J.G. De Dios, R. González, M. Juste, C. Castaño, M. Moya.
Departamento de Pediatría. Hospital de San Juan. Universidad Miguel Hernández.

Objetivos. Se analizan las repercusiones que la información personalizada e inmediata al debut de la enfermedad junto con las revisiones periódicas frecuentes tienen sobre el control metabólico en la diabetes infanto-juvenil.
Material y Método. Un grupo de 16 jóvenes diabéticos (8 varones y 9 mujeres), entre 5.0 y 13.4 años de edad, fueron sometidos a controles trimestrales durante un periodo continuado de 36 meses desde el debut de la enfermedad. Todos los pacientes fueron ingresados (7 con cetoacidosis) y durante su periodo de hospitalización se impartió un programa estructurado de formación diabetológica por un equipo educador (médico, enfermera, etc.) que personalizaba estos contenidos según los condicionamientos de cada paciente y/o familia. Al mes del alta se efectuaba el primer control, y luego trimestralmente. En los controles se ha seguido básicamente el Protocolo de Estudio y Seguimiento de Complicaciones Tardías de la Sociedad de Endocrinología Pediátrica (A.E.P.)..
Resultados. La edad media del grupo en el momento del debut era 9.7(2.5 años. La cifra media de revisiones anuales ha sido de 3.8(0.,4. Las necesidades diarias de insulina se incrementaron en relación con el tiempo de evolución de la enfermedad. El crecimiento y ganancia ponderal han sido satisfactorios, mejorando los índices nutricionales respecto al momento del debut de la enfermedad. Los controles oftalmológicos han sido normales. El valor medio de Hb1Ac que en el debut era patológico (11.2(2.3%), era ya normal a los 3 meses (7.1(1.5%), manteniéndose dentro del intervalo normal (Hb1Ac<8%) hasta los 21 meses (8.7(1.8%), normalizándose posteriormente, salvo en el control de los 33 meses (8.6(1.4%). Los mayores porcentajes de Hb1Ac patológica se observaron en el debut (82.4%) y en los controles a los 21 (61.5%) y 33 meses (53.8%) del periodo de seguimiento.
Conclusiones. La información personalizada e inmediata al debut de la enfermedad y seguimiento intensivo posterior permite inculcar una sólida formación a los pacientes y/o sus familias y, en consecuencia, condicionar una serie de normas conductuales que facilitan un buen control de la enfermedad a medio/largo plazo, o al menos llegar a detectar precozmente cualquier irregularidad metabólica. De hecho, tan pronto se comenzaron a detectar irregularidades metabólicas bastaba escuchar sus problemas y, en consecuencia, repasar aquellos temas que habían descuidado (autocontrol, dieta, ejercício físico, etc.) para que los controles metabólicos posteriores mejoraran sensiblemente. No obstante, conviene tener presente que el jóven diabético, a pesar de un seguimiento intensivo, hacía los 21 meses de la enfermedad suele comenzar a presentar dificultades en el control metabólico; y cuya resolución dependerá, en gran medida, de la competencia profesional del equipo sanitario, pero fundamentalmente del grado de educación sanitaria que el paciente e haya recibido.

Ref. 241 DIABETES JUVENIL. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS.

Viguria N; Oyarzábal M; Chueca M; Fernández B.E.; Oteiza M; Zabalza A.
Hospital Virgen del Camino. Pamplona. Navarra.

INTRODUCCIÓN:
La Diabetes Juvenil es una enfermedad sistémica que puede presentar diversas manifestaciones cutáneas. La Necrobiosis Lipoídica(NL) es una rara afectación cutánea crónica con degeneración del tejido conectivo de la dermis y relacionada con la diabetes (DM). Está presente en un 0,3-3% de los pacientes afectos de DM y con preferencia en mujeres jóvenes, (media de 30 años). De etiología desconocida se ha relacionado con alteraciones genéticas, autoinmunes, vasculares y con el propio efecto de la hiperglucemia.
CASO 1: Mujer de 17 años afecta de DMID de 5 años de evolución que consulta por presentar en región pretibial derecha 3 placas hiperpigmentadas ligeramente eritematosas de aspecto atrófico y superficie lisa y brillante. HbA1c última media anual 10,7%, no retinopatía ni microalbuminuria, fumadora. Anatomía Patológica : epidermis conservada, degeneración colágena en dermis de aspecto hialino e infiltración de tipo inflamatorio.
CASO 2: Varón de 21 años, DMID de 6 años de evolución. Última media anual HbA1c 8,5%. Presenta lesión pretibial eritematosa redondeada con costra central sobre superficie atrófica. Anatomía Patológica: necrosis confluente de la colágena con importante reacción inflamatoria. Proliferación vascular de tipo arterial y arteriolar.
CONCLUSIONES:
Presentamos 2 casos de patología inhabitual que tiene mala respuesta terapéutica y que aunque no afecta al pronóstico vital ocasiona perjuicio estético y funcional, obligando a un control metabólico más estrecho.

Ref. 249 HIPOGONADISMO HIPERGONADOTROPO: ENFERMEDADES SISTÉMICAS

Jordan Garcia I, Polidura Navío A, Alcover Bloch E, Díaz González P, Ferrer A, Rodríguez-Hierro F.

Objetivo: Habitualmente las enfermedades sistémicas cursan con hipogonadismo hipogonadotropo (hh). Presentamos tres pacientes, con enfermedad de Wilson, galactosemia y leucemia mieloide que cursaron, sin embargo, con hipogonadismo hipergonadotropo(HH).
Caso 1: Niña de 15 años y 3 meses, diagnosticada de enfermedad de Wilson a los 7a, tratada con penicilamina. Consulta por retraso puberal. Exploración: A0, P3, S0. Peso y talla normales. Edad ósea (EO): 12a5m. RX cráneo: normal. Ecografía ginecológica: útero y ovarios pequeños para la edad. Analítica: LH: 9,1 U/L, FSH: 63,8 U/L, E2: <90 pmol/L. **Caso 2**: Niña de 11a y 11m con ausencia de desarrollo puberal. Galactosemia diagnosticada a los 30 días de vida, bien controlada. Exploración: A0, P1/2, S0. Peso 25,1 Kg (-2DS), talla: 136,7 cm
(-1,5DS). EO: 10a 6m. RX craneo: normal. Megatest: LH: 24,2 UI/L (a los 90'), FSH: 49,1 UI/L (a los 90'), GH: 19,3 mU/L (a los 30'). E2:<37 pmol/L, 17-OH-P: 1,50 nmol/L, A4: 4,4 nmol/L. **Caso 3**: Niña diagnosticada a los 12a y 2m de leucemia monocítica (en remisión), que consulta por retraso puberal. Exploración A0, P3, S3. Peso: 41,2 Kg (-1DS), talla normal.EO: 13a. Analítica: LH: 29,7 UI/L, FSH: 68,2 UI/L, E2: <90 pmol/L. IGF-1: 280 ng/ml. Cariotipo normal en los tres casos.
Comentarios: En las enfermedades sistémicas suele existir retraso puberal con niveles bajos de FSH y LH (hh), atribuible a malnutrición global. Si la afección sistémica mejora, las gonadotrofinas se normalizan. En los pacientes presentados, los niveles elevados de gonadotrofinas son debidos a la existencia de una lesión gonadal primaria. En la enfermedad de Wilson, este hallazgo no está descrito y tampoco parece obedecer a la penicilamina, podría deberse a un déficit de zinc. En la galactosemia es secundaria a la lesión gonadal producida por la lactosa. En la leucemia mieloide el tratamiento o la infiltración tumoral pueden ler la causa. En todos los casos de HH en niñas debe excluirse, sistemáticamente, una monosomía X (total o parcial), mediante cariotipo.

Ref. 284

HIPERTIROIDISMO EN PEDIATRÍA: REVISIÓN DE 42 PACIENTES

Angele Fernández G, Villanueva J, Esquina G, Valls C, Pavía C, Torres M, Rodriguez Hierro F.
Unitat Integrada Pediatría. Hospital Clínic-Sant Joan de Déu (Prof. R. Jiménez). Facultat Medicina. Universitat Barcelona

INTRODUCCIÓN: El hipertiroidismo en la edad pediátrica, por enfermedad de Graves-Bassedow, es una entidad rara, cuya etiología es autoinmune. En este trabajo, presentamos nuestra experiencia con dicha entidad nosológica.
PACIENTES Y MÉTODOS: Se valoran 42 pacientes (5 varones y 37 hembras), cuyas edades oscilan entre los 2 años y 7 meses y los 17 años y 8 meses. Todos ellos consultaron por bocio difuso. Bioquímicamente, las concentraciones plasmáticas de Tiroxina total (T4), Tirotropina (TSH), Triiodotironina (T3) y anticuerpos antitiroides, se determinaron por metodología diferente a lo largo del tiempo, teniendo el RIA como base común. Desde el punto de vista del diagnóstico de la imagen, se practica una gammagrafía o ecografía de la glándula tiroidea.
RESULTADOS: Los valores de T4 (38.3 ± 4.7 nmol/L), T3 (4.8 ±0.4 nmol/L), estaban significativamente aumentados con respecto a los valores normales, mientras que los de TSH (0.8 ± 0.2 mU/L), eran inferiores a la sensibilidad del método utilizado en cada caso. El título de anticuerpos osciló entre 1/100 1/6400, siendo los antitiroglobulina negativos en la mitad de los casos. Se ha encontrado una correlación negativa (r: - 0.5, p= 0.009) entre la T4 y la TSH.
Cuatro de los pacientes tenían asociado una diabetes mellitus tipo I y de ellos, además dos presentaban un síndrome de Dawn. El tratamiento con antitiroides de síntesis, ha provocado seis remisiones. En dos ocasiones se ha recurrido a la intervensión quirúrgica y en otros cinco se ha utilizado el radioiodo.
CONCLUSIONES: 1- El cuadro clínico-biológico de nuestros pacientes concuerda con el diagnóstico. 2- Se han obtenido pocas remisiones con el tratamiento antitiroideo habitual y el empleo del radioiodo, parece una alternativa a valorar cuando no se consigue la remisión de la enfermedad.

Ref. 289

ALTERACIONES DEL DESARROLLO PUBERAL EN ADOLESCENTES

I. Martínez, M.J. Carnicero, M. Alonso, R. Barrio, R. Yturriaga. H. Ramón y Cajal. Endocrinología Pediátrica Madrid (Madrid).

La alteración en el inicio y/o progresión de la pubertad se debe a fallos a distintos niveles del eje hipotálamo-hipofiso-gonadal.
Objetivos: Valoración de la etiología y respuesta al tratamiento en 6 mujeres con alteraciones puberales
Pacientes y Métodos: Realizamos el estudio de 6 pacientes que consultan por alteraciones en el desarrollo puberal, quedando excluidas del estudio pacientes con síndrome de Turner y pacientes con signos de virilización. Datos clínicos en tabla.

Pacientes	1	2	3	4	5	6
M.C.	R.D.P.	R.D.P.	A. 1ª	R.D.P.	R.D.P.	A 1ª
E.C.	14,9	15,41	18,3	13,75	15	16
E.O.	11,6	13		12	11,9	
E2 pg/ml	7	17,3	12,2	20,2	5	
D.P.	P3A1S1	P2A2S2	P2A2S1	$P_4A_3S_1$	$P_1A_1S_1$	$P_4A_2S_3$
FSH mUI/ml	32,8	61,6	109	23,3	0,45	0,08
LH mUI/ml	16,8	37,3	50,3	11,8	0,15	0,05
ECO pélvica	U.H.	U.H.	U.H.	U.H.		Utero y ovarios N
patología asociada	Talla baja	T.L.C.			Craneofaringioma	
Cariotipo	46XX	46XX	46XY	46XX	46XX	46XX
laparos copia	Cintillas ováricas	Cintillas ováricas	Cintillas ovaricas	Cintillas ovaricas		
D.x.	D.G.	D.G.	Swayer	D.G.	H.H.2º	H.H.

M.C: Motivo de consulta, E.C: Edad cronológica, E.O: Edad ósea,
D.P: Desarrollo puberal, D.x.: Diagnóstico. R.D.P: Retraso en el desarrollo puberal. U.H: Utero hipoplásico. D.G: Disgenesia gonadal. T.L.C: Tiroiditis linfocitaria crónica. H.H: Hipogonadismo hipogonadotrópico. Iniciado tratamiento sustitutivo con estrógenos y posteriormente estrógenos más gestágenos se consigue desarrollo puberal completo y menstruaciones regulares en todas las pacientes.

Ref. 300 EVOLUCION CLINICO-ANALITICA TRAS TRES AÑOS DE TRATAMIENTO EN UN PACIENTE CON RAQUITISMO HIPOFOSFATEMICO FAMILIAR

Huertas MJ, Palomino C, Bueno G, Ruibal JL, Antón M, Casado E.
Departamento de Pediatría. Hospital Universitario San Carlos. Madrid.

Introducción: El raquitismo hipofosfatémico familiar (RHF) es una entidad clínica de incidencia mal conocida, autosómica recesiva cuyo defecto se ha localizado recientemente en la región p22 del cromosoma X y cuyo gen responsable es desconocido. Mientras que el estudio genético no pueda realizarse en laboratorios convencionales, debe sospecharse en todo niño que consulta por talla baja junto con hipofosfatemia y normocalcemia.

Caso clínico: Niña de 9 años con retraso del crecimiento en el último año. Desde los 2 años de edad presenta tibias varas y genu varo bilateral que ha requerido tratamiento ortopédico y quirúrgico. En la exploración presenta talla a -2,57 sds, destaca el hipocrecimiento del tronco respecto al de las extremidades inferiores con deformación en varo, hipertelorismo y frente amplia. En los exámenes complementarios presenta fosfatemia de 2,4 mg/dl, aumento de fosfatasa alcalina (470 UI/l), normocalcemia y normocalciuria, y 25(OH)D3 aumentada (33ng/ml). Presenta PTH intacta y $1,25(OH)_2D3$ normales. Se realizó el diagnóstico de RHF y se trató con aportes de fósforo y vita-mina D.

Conclusiones: Se trata de una situación clínica poco frecuente, cuyos aspectos terapéuticos no están claros. Justificamos el tratamiento en la edad pediátrica: 1.Para prevenir los trastornos de mineralización ósea en la edad adulta; 2.Se requiere tratamiento ortopédico-quirúrgico frecuente, cuyo éxito puede depender en cierto modo del tratamiento médico; 3.No desfavorecer su potencial de crecimiento.

Ref. 337 PREVENCIÓN DE LA LIPOPEROXIDACIÓN INDUCIDA POR ÓXIDO NÍTRICO EN HOMOGENADO CEREBRAL DE RATAS CON VITAMINA E Y MELATONINA.

Campos, M.D.; Escames, G.; Arroyo, I.; Nevado, A.; Acuña, D.; Molina, A.; Muñoz, A.
Dpto. de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Granada.

Objetivos:
El Óxido Nítrico (NO) es un productor endógeno de radicales libres, el cual fue inicialmente caracterizado como un factor relajante derivado del endotelio, actualmente también es reconocido como un neurotransmisor en el Sistema Nervioso Central; así como otras acciones de inhibición de la adherencia y agregación plaquetaria.
Altas concentraciones de NO son tóxicas e interactuan con superóxido (O5'2) para formar peroxinitritos (ONOO2). Su metabolización da lugar a un potente oxidante, el cual puede iniciar fenómenos de LPO; por otra parte el cerebro es particularmente suceptible al daño oxidativo porque necesita un alto consumo de oxígeno. La reciente demostración de la capacidad para neutralizar radicales libres por parte de la melatonina (aMT) y, en consecuencia, reducir los niveles de LPO fueron el argumento para iniciar el presente proyecto en el que se pretende evaluar comparativamente el efecto de la Vit E y la aMT.
Material y métodos:
Se estudian ratas machos Sprague-Dawley con peso comprendido entre 230-250 gr., las cuales fueron anestesiadas y perfundidas a través del corazón con NaCl al 0.9% (41 C). Tras la perfusión se extrajo el cerebro y se congeló en nitrógeno líquido, procediendose a la medida de la LPO usando el kit Bioxytech LPO-586. Las concentraciones de Malonildialdehido más 4 Hidroxialqueno fueron utilizados como indice de LPO. Las proteinas fueron determinadas por el método de Bradford usando albúmina bovina.
Resultados:
Se pudo comprobar como tanto la aMT, como la Vit E, previenen la inducción de la LPO por NO con IC 50 de 0.95 mM y 0.035 mM respectivamente. Bajo las condiciones de este trabajo pudimos comprobar como la Vit E fué unas 30 veces más eficiente que la aMT para prevenir la LPO inducida por NO en homogenado cerebral de ratas.
Conclusión:
Es evidente que tanto la Vit E como la aMT son capaces de neutralizar radicales libres y, en consecuencia, estos datos apoyan la hipótesis de su acción como antioxidante.

Ref. 338

REDUCCIÓN DE LA LIPOPEROXIDACIÓN CON MELATONINA EN HOMOGENADO CEREBRAL DE RATAS: ESTUDIO COMPARATIVO CON VIT. E Y GLUTATION.

Arroyo, I.; Escames, G.; Campos, M.D.; Trillo, C.; Acuña, D.; Molina, A.; Muñoz, A.
Dpto. de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Granada.

Objetivos: La Melatonina (aMT) es conocida por la modulación de funciones endocrinas y de sistemas circadianos, así como por su papel neutralizante de radicales libres.
El cerebro es particularmente suceptible al daño oxidativo, por su alto consumo de oxígeno y por su relativo déficit de mecanismos antioxidantes. Los radicales libres han sido implicados como mediadores del daño cerebral en diversas patologías.
En el presente estudio investigamos la Lipoperoxidación (LPO) en homogenado cerebral en presencia o ausencia de peróxido de hidrógeno y comparamos la actividad antioxidante de la aMT con la Vit. E y Glutation (GSH). Se utilizaron como índices de LPO las concentraciones tisulares de Malonildialdehido y 4 Hidroxialqueno.
Material y métodos: Se estudian ratas machos adultos Sprague-Dawley con un peso comprendido entre 230 y 250 gr., las cuales fueron anestesiadas y perfundidas a través del corazón con NaCl al 0.9% (41 C). Tras la perfusión se extrajo el cerebro y se congeló en nitrógeno líquido, procediendose a la medida de la LPO usando el kit Bioxytech LPO-586.
Los homogenados cerebrales se incubaron durante 120 minutos con aMT, Vit. E y GSH, para probar el efecto antioxidante de estas drogas in vitro.
En un experimento final se usó la aMT en combinación con Vit E y GSH, para probar si esta combinación tiene efecto antioxidante sinérgico o aditivo.
Resultados: Se pudo comprobar como tanto la aMTcomo la Vit. E reducen la LPO de forma dosis dependiente con una IC 50 de 0.95 mM y 0.081 mM respectivamente.
Se ha demostrado que bajo estas condiciones in vitro la actividad antioxidante de la Vit. E fué alrededor de 10 veces mayor que la aMT, y ésta más potente que la GSH.
Cuando se incuban homogenados cerebrales en presencia de Vit. E y aMT, se observa un efecto aditivo en la inhibición de la LPO cerebral.
Conclusiones: La aMT inhibe la LPO cerebral de forma dosis dependiente, aunque es menos potente que la Vit. E y más potente que el GSH. También se observó un efecto no sinérgico, sino aditivo de la aMT con la Vit. E y el GSH. Los resultados mantienen la hipótesis del papel farmacológico de la aMT en la prevención de la LPO cerebral. normales dados por Steiner.

Ref. 345

DEFICIT DE 21 - HIDROXILASA

J.C. Redondo; P. Gayol; M.A. Sánchez; M.J. Hernández; M. Matilla; M.C. Sánchez; L. Carbayo.
HOSPITAL VIRGEN DE LA VEGA, SALAMANCA.

El Síndrome Adrenogenital Congénito es un grupo de trastornos del metabolismo, todos de herencia autosómica recesiva, debidos al déficit de algunos de los enzimas que intervienen en la síntesis del cortisol a partir del colesterol. El Déficit de 21-hidroxilasa es la forma más frecuente (80-90%) y su incidencia es de 1/10-20.000 RN vivos. Existen distintas formas clínicas siendo la clásica pierde sal el 75% de los casos. El diagnóstico se basa en hallazgos clínicos y analíticos y el tratamiento requiere la administración de glucocorticoides, mineralcorticoides y suplementos salinos. En las niñas hay virilización de genitales externos, sin embargo, en el varón los genitales pueden ser normales con una hiperpigmentación como dnico signo.
CASO CLINICO: RN varón sin antecedentes familiares ni perinatales de interés. Exploración normal destacando unicamente una hiperpigmentación genital. **Evolución:** vómitos e irritabilidad desde el 21 día de vida, asociando el 61 día deposiciones líquidas y decaimiento. La hiperpigmentación genital unida a esta clínica nos hace sospechar una Hiperplasia Suprarrenal Congénita iniciando tratamiento con hidrocortisona (20mg./m^2/d.) 9-alfa fluorhidrocortisona (0.05 mg./d.). A los 21 días presenta signos de deshidratación hipotónica, lo que nos obliga a ajustar las dosis de tratamiento, añadiendo suplemento salino. El paciente se mantiene asintomático con curva de peso ascendente y mejoría analítica.
P. Complementarias: Na 127 mEq/l al 61 y 211 día de vida. Resto normal. Natriurias elevadas (50-75 mmoles/l) los primeros 15 días. Orina: 17CO: 4.16 micromol/d.; 17-OHCS 3 micromol/d. En sangre: 17-OHP: 377,43 ng./ml.; Cortisol 52 mmol/l.; ACTH basal 219 pg/ml.; Testosterona 1 ng/ml.; Androstenodiona 3,1 nmol/l.; DHEAS 998 nmol/l.; Aldosterona 15 pg/ml.; Renina plasmática elevada. Cariotipo normal.
COMENTARIO: Debido a la ausencia de síntomas específicos, una hiperpigmentación genital en varones nos debe hacer sospechar esta infrecuente patología. El tratamiento debe ser precoz e individualizado, basándonos en parámetros clínicos, analíticos, de maduración ósea y crecimiento.

Ref. 358

CRECIMIENTO Y TALLA FINAL EN NIÑOS CON RETRASO PUBERAL.

*V. Borrás, **M. Gussiñe, **L. Ibañez, *A.Puig, **A.Carrascosa.
*Hospital General de Granollers. **Hospital Materno-infantil Vall d´Hebron.

INTRODUCCIÓN: El retraso puberal en varones es muy frecuente y un motivo de preocupación para los jóvenes que lo padecen y sus familias. Existen datos contradictorios en la bibliografía: Se cree que la talla final es ligeramente inferior a la pronosticada, debido a que el brote de crecimiento es más corto. OBJETIVO: Evaluar el crecimiento hasta la talla final en una población de niños varones afectos de R.P.

PACIENTES Y METODOLOGÍA: Estudio descriptivo y retrospectivo. Se han incluido 32 varones con inicio de signos puberales a una edad >13a. 8 m., con talla final (Grupo 1), de los cuales en un subgrupo de 21 conocemos las tallas previas (Grupo 2). Se han excluido pacientes con patología orgánica. Las variables cuantitativas se expresan como medias ±DS y las tallas se han estandarizado con respecto a las tablas de Tanner.

RESULTADOS:	Grupo 1 (n=32)		Grupo 2 (n=21)	
	MEDIA	DS	MEDIA	DS
Edad de inicio de la pubertad	14.4 a.	±0.5	14.3	±0.5
SDS talla prepuberal(X edad 10,1 ±0,3)			-1.7	±0.6
SDS talla inicio pubertad	-3.1	±0.7	-2.9	±0.7
SDS talla final	-1.1	±0.7	-1.0	±0.7
SDS talla diana	-1.0	±0.7	-1.0	±0.7
P.H.V cm/año	10	±1.4	9.9	±1.4
Ganancia brote crecimiento (cm.)	21.8	±4.1	22.7	±3.7
Ganancia total pubertad (cm.)	23.4	±3.9	24.6	±3.9

*p<0,05

CONCLUSIONES:

1.- El DS de la talla prepuberal en nuestra serie empeora significativamente hasta el inicio de la pubertad.

2.- El DS de la talla final de estos pacientes es significativamente superior al DS de la talla inicial y no diferente del DS de su talla diana.

3.- El brote puberal de estos pacientes no difiere significativamente de los niños del grupo de referencia de Tanner.

Ref. 391

RCIU: EVOLUCION DE LA TALLA

Costa Alcácer I, Perez Requena I, López Garcia MJ, Paredes Cencillo C, Alpera Lacruz R.
Hospital Clínico Universitario. Valencia.

Se considera un recién nacido afecto de retraso de crecimiento intrauterino a aquel niño nacido pequeño para la edad gestacional según los valores de referencia. La literatura refiere que un 86% de los niños con RCIU realiza un brote de crecimiento ("catch-up") antes de los 2 años de vida, que los situa dentro de la zona de normalidad. En el resto no ocurre así, y de ellos un 50% tiene una talla adulta inferior a 2 desviaciones estandar (SDS) respecto a la media.

OBJETIVO. Conocer la evolución del crecimiento en niños afectos de RCIU y determinar cuántos de ellos no han realizado el brote de crecimiento.

MATERIAL Y METODOS. Se revisaron historias clínicas de niños con diagnóstico compatible con RCIU nacidos en nuestro hospital en el periodo 1979-1986 (edad actual entre 10 y 17 años), extrayéndose datos de aquellos que cumplían criterios de RCIU (peso inferior al P10 para la edad gestacional). Se obtiene la talla a partir de datos de la historia o se contacta con ellos por correo o teléfono, citándolos para medirlos.

RESULTADOS. De las 492 historias revisadas, 145 casos cumplían criterios de RCIU. 27 familias no fueron localizadas. Se contactó con 118 niños, aceptando colaborar 88 de ellos. 75 casos (85.3%) tenían una talla en los límites de normalidad. 13 niños (14.7%) permanecían en un percentil de talla < 2 SDS. De todos ellos, 7 casos habían finalizado el crecimiento, de los cuales 4 (66.6%) tenían una talla adecuada a la talla diana y el resto no la había alcanzado.

CONCLUSIONES. Nuestros resultados coinciden con la bibliografía revisada, con un porcentaje de 14.7% de niños con RCIU que no realiza el brote de crecimiento. Pensamos que este resultado puede estar influido en gran medida por el potencial genético, dado el alto porcentaje de casos que son adecuados a la talla diana.

Ref. 393 FACTORES PSICOSOCIALES EN EL AUTOCONTROL DM

Costa Alcácer I, Gastaldo Simeón E, López Garcia MJ, Alpera Lacruz R.
Hospital Clínico de Valencia. Endocrinología pediátrica.

Un buen autocontrol en el paciente diabético es la base para conseguir una adecuada HbA1c.

OBJETIVO. Conocer las características del autocontrol del jóven diabético y los aspectos psicológicos y sociales que influyen en el mismo.

PACIENTES Y METODO. 56 adolescentes (26 M/ 30 F) con DMID, de edades entre 11.5 y 18 años. Se recogen datos de autocontrol y se relacionan con aspectos psicológicos y sociales.

RESULTADOS. **Cumplimiento del tratamiento.** La mayoría realizan 3 ó más glucemias/dia (60.4%). El 74% utiliza 3 inyecciones de insulina/dia. Un 48.3% cambian pautas de tratamiento; 35.7% solo emplea suplementos. Un 85.7% realiza algún ejercicio. El 50% cumple la dieta correctamente. Por sexos, las adolescentes hacen menos ejercicio que los chicos. Por grupos de edad, existe un mejor manejo de la insulinoterapia ($p=0.01$) y una tendencia al mayor cumplimiento de la dieta en los mayores. **Aspectos psicológicos y sociales.** En el 67.9% (especialmente en el sexo femenino) participan los padres en el autocontrol, y es en estos en los que la insulinoterapia es mejor llevada. Un 67.9% tienen un adecuado rendimiento escolar, lo cual se refleja en el conocimiento de la dieta ($p=0.01$) y en la insulinoterapia ($p= 0.009$). El nivel socio-cultural se relaciona de forma significativa ($p=0.001$) con la dieta adecuada. La existencia de un problema social dificulta la realización de ejercicio ($p= 0.02$).

CONCLUSIONES. Buen cumplimiento en cuanto a la realización de glucemias y la autoinyección pero no en el autocontrol entendido como tal. La insulinoterapia es bien manejada en relación con el apoyo familiar, el buen rendimiento escolar y la mayor edad. La excesiva autonomia del adolescente en el autocontrol puede empeorar los resultados.

Ref. 470 HIPERCRECIMIENTO POR ALTERACIÓN DE FACTORES PERMISIVOS.

Sánchez, C; Galea, M; Outón, MC; Molina, A; Lechuga, JL.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar . Cádiz.

Introducción: En la clínica, el crecimiento excesivo es un problema mucho menos frecuente que el hipocrecimiento. Dentro de las principales formas clínicas de hipercrecimiento y exceptuando las variantes normales de talla alta, el hipercrecimiento es la consecuencia del fracaso de los mecanismos responsables de mantener el tamaño y la forma dentro del límite de la normalidad para una determinada población. Se va a deber a la ruptura del equilibrio entre el conjunto de los factores genéticos y ambientales que regulan la multiplicación y el crecimiento celular. Estos factores van a ser: determinantes, permisivos, reguladores y realizadores. Los permisivos comprenden un conjunto muy heterogéneo de factores.

Caso clínico: Paciente varón que a los 11 meses de edad es remitido a nuestra Consulta por engrosamiento manifiesto de hemilengua. Antecedentes personales y familiares sin interés. Talla genética en P50. En la exploración se aprecia un peso y talla superior a P97. Facies dismórfica, procidencia de lengua, con mayor grosor del lado izquierdo, oreja izquierda grande y de implantación baja. Anteversión de fosas nasales, megacefalia, hepatomegalia, dismetría de pliegues glúteo y poplíteo y engrosamiento general del hemicuerpo derecho. Cariotipo XY.

Discusión: Ante estos datos clínicos se inicia estudio como hipercrecimiento obteniéndose un perfil hormonal, eco abdominal y TAC craneal sin alteraciones significativas. Se realiza un diagnóstico diferencial con otros gigantismos parciales como Síndrome de Klippel-Trenaunay, síndrome de Sturge-Weber, síndrome de Maffuci, neurofibromatosis, linfedema congénito, síndrome de Weaver y el síndrome de Sotos.

Conclusión: La evidencia de la hemihipertrofia y ausencia de alteraciones cromosómicas, linfedema, manchas cutáneas, lesiones dérmicas angiomatosas, etc. son las que nos llevaron al diagnóstico de hemihipertrofia congénita cuyo rasgo definitorio es el mayor desarrollo de un hemicuerpo y en el que no encontramos en la actualidad asociación con otras anomalías ni cardiovasculares ni del aparato urinario, y/o tumores viscerales.

Ref. 493

CANCER DE TIROIDES EN LA INFANCIA. A PROPOSITO DE UN CASO

García MT; Ceñal MJ; Guerrero L; Rodriguez R; Mestre MJ**; Puyol P.*
S. de Pediatría. S. Cirugía. S. Anat. Patologica**. H. de Móstoles. Madrid*

INTRODUCCION: En la edad pediátrica el carcinoma de tiroides es una patología poco frecuente (0,6-1,6% de los tumores malignos) con un ligero predominio de mujeres sobre hombres. Se manifiesta generalmente como una masa cervical firme y no dolorosa. Presentamos el caso de una niña remitida por su pediatra para estudio de nódulo tiroideo.
CASO CLINICO: Niña de 13 años de edad que desde 10 días antes se nota una tumoración cervical anterior que a la exploración física es de consistencia dura, ligeramente dolorosa a la palpación de 1,5 por 1,5 cm de diámetro, que se desplaza con la deglución y no presenta signos externos de inflamación. Resto de exploración física normal. No refiere antecedentes personales ni familiares de interés.
Pruebas complementarias: Destaca una función tiroidea normal; ecografía tiroidea: nódulo heterogéneo de 2,5 cm de diámetro en lóbulo izquierdo; gammagrafía tiroidea con I131: formación nodular fría en polo inferior de lóbulo izquierdo; PAAF: proliferación epitelial papilar.
Ante la sospecha de carcinoma papilar de tiroides se realiza tiroidectomía total con biopsia intraoperatoria confirmándose el diagnóstico de carcinoma papilar. Postoperatorio sin incidencias. Se inicia tratamiento hormonal sustitutivo. A las 8 semanas de la intervención se realiza ecografía cervical y gammagrafía con Tc99 objetivándose restos de tejido tiroideo en polo inferior de lóbulo izquierdo. Se administran dos dosis ablativas de I131 con desaparición de los restos tiroideos en controles posteriores. También se realizan determinaciones periódicas de tiroglobulina encontrándose siempre dentro de los límites normales.
CONCLUSIÓNES: De los 766 pacientes seguidos en nuestra consulta de endocrinología pediátrica entre Octubre de 1992 y Febrero de 1998, presentan patología tiroidea 29, encontrándose solo un caso de cáncer de tiroides.
Aunque el carcinoma tiroideo es una entidad muy poco frecuente en pediatría siempre hay que tenerlo en cuenta en el diagnóstico diferencial de un nódulo tiroideo, siendo además su incidencia mayor en los nódulos tiroideos en los niños que en los adultos.

Ref. 494

LA ADAPTACION A DIABETES Y GRADO DE CONTROL METABÓLICO

García MT; Casas J; Palanca I; Martínez-Contreras L, Benedit M; Martín C*.*
S. de Pediatría. Salud Mental. Hospital de Móstoles. Madrid*

OBJETIVO: Valorar el grado de adaptación a la diabetes y su repercusión en el control metabólico.
MATERIAL Y METODOS: Se realizó una encuesta a los niños diabéticos que acudieron a consulta durante los meses de Octubre y Noviembre de 1997. Se les preguntó sobre la repercusión que tiene la diabetes en su vida. Para su valoración se separaron en dos grupos: Buen control metabólico HbA1C<8% (grupo A) y regular y mal control metabólico HbA1C >8% (grupo B).
RESULTADOS: Rellenaron las encuestas 55 niños, 24 (43,6%) hombres y 31 (56%) mujeres. La edad media fué de 13,5 años (5-23), la edad media al diagnóstico fue de 8,9 años (3meses-17 años) con un tiempo medio de evolución de 4,7 años (6meses-14años).
Grupo A: 28 niños (50,9%) edad al diagnóstico 10,6+3,6 años, duración 3,15+2,9años.
Grupo B: 27 niños (49%) edad al diagnóstico 7,15+3 duración 6,35+4,2 años.
Tenían peor control metabólico los que llevan mas tiempo de evolución y una edad menor al diagnóstico.
El 61,8% (34) de los pacientes conocían su cifra de HbA1C no existiendo diferencia significativa entre los dos grupos.
Al 67,2% de los encuestados les preocupa lo que les pueda ocurrir en el futuro en general por ser diabéticos pero al preguntarles sobre aspectos concretos de la vida diaria el 81% creen que tendrán pocos o ningún problema; sin diferencias significativas en los 2 grupos. Con respecto a los estudios en el grupo A presentaba mal rendimiento escolar solo 1 niño (4%) y en el grupo B 7 (26%) siendo esta diferencia significativa. Asimismo los del grupo A faltan menos a clase que los del B (14% frente a 41%).
El 56,3% realizan actividades fuera de su casa(deporte, excursiones, vacaciones con amigos..) sin diferencia entre los dos grupos. Solo 5% (3) realizan actividades de riesgo (tabaco, alcohol). El 60%(33) han tenido problemas a causa de la diabetes en su vida diaria, en el grupo A 16 (57%) y en el B 17 (63%).
CONCLUSIONES:
El conocimiento de la cifra de HbA1C no influye en el control metabólico de los pacientes.
La preocupación por el futuro y la presencia o ausencia de problemas actuales no influye en el control metabólico.
El rendimiento escolar si parece estar relacionado con el buen o mal control metabólico.

Ref. 610 MINERALIZACION OSEA EN NIÑOS CON DEFICIT DE HORMONA DE CRECIMIENTO ANTES Y DURANTE EL TRATAMIENTO CON GH BIOSINTETICA.

Autores: García Piñeiro A, Narbona López E, Muñoz Hoyos A, Galdó Muñoz G.
Centro: Departamento de Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Granada.

OBJETIVOS: Establecer el status mineral óseo en niños con déficit de hormona de crecimiento (DGH) y
Analizar si la terapia con GH biosintética modifica el proceso de mineralización en niños con DGH.
MATERIAL Y METODOS: Se estudian 33 niños con DGH (20 niños y 13 niñas), con edad cronológica media de 11.23 años, sometidos a tratamiento con GH biosintética, en 3 momentos diferentes: antes del tratamiento, a los 4 meses y a los 12 meses de iniciado el mismo, determinando: 1) osteocalcina (BGP) y fosfatasas alcalinas total y ósea (FAT Y FAO), como marcadores de turnover óseo, por radioinmunoensayo, y 2) masa ósea en tercio distal del antebrazo (contenido mineral óseo o BMC y densidad mineral ósea o BMD) por densitometría radiológica de doble energía (DEXA), mediante un densitómetro Hologic QDR 1000. Grupo control constituido por 61 niños sanos con edades entre los 7 y 14 años. El análisis estadístico incluyó análisis de la varianza de una vía, test de Bonferroni, estudio de correlación (Pearson) y regresión lineal.
RESULTADOS: Antes del tratamiento, valores de BGP significativamente reducidos respecto a controles ($p<0.01$). Tras iniciar tratamiento, incremento significativo de la BGP sérica a los 4 (t exp=2.99, $p<0.05$) y 12 meses (t exp=2.69, $p<0.05$) de tratamiento con respecto al momento inicial del estudio, alcanzando valores de normalidad.
Incremento significativo de la FAT a los 4 (t exp=3.29, $p<0.01$) y 12 meses (t exp=4.44, $p<0.01$) de tratamiento con respecto al momento inicial del estudio, e incremento significativo de la FAO a los 12 meses de tratamiento (t exp=3.56, $p<0.05$) con respecto al momento inicial.
Antes del tratamiento, valores de BMC y BMD significativamente reducidos respecto a controles ($p<0.01$). Tras iniciar tratamiento, valores practicamente invariables de BMD (F=0.002, NS) y ligero aumento, no significativo, de BMC (F=1.10, NS).
CONCLUSIONES: Los niños con DGH presentan una tasa de turnover óseo reducida antes de iniciar el tratamiento sustitutivo
La administración de GH biosintética incrementa significativamente la tasa de recambio óseo, como se demuestra por los incrementos de la BGP, FAT y FAO
Los niños con DGH no tratada presentan osteopenia
La BMD medida a nivel radial por DEXA no se modifica en el curso del primer año de tratamiento, lo cual probablemente está reflejando la no idoneidad del lugar de medida (predominio de hueso cortical) para captar cambios precoces en la mineralización en respuesta al tratamiento instaurado.

Ref. 611 OSTEOCALCINA Y FOSFATASAS ALCALINAS EN EL DÉFICIT DE HORMONA DE CRECIMIENTO (DGH) ANTES Y DURANTE EL TRATAMIENTO CON GH BIOSINTÉTICA. VALOR PREDICTIVO.

García Piñeiro A, Narbona López E, Muñoz Hoyos A, Galdó Muñoz G.
Departamento de Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Granada.

OBJETIVOS: Evaluar la evolución de los marcadores osteocalcina (BGP) y fosfatasa alcalina total (FAT) y ósea (FAO) en niños con DGH antes y durante el tratamiento con GH biosintética, asi como su posible papel predictivo de la respuesta al tratamiento, tanto en lo referente al crecimiento longitudinal como a la mineralización ósea.
MATERIAL Y METODOS: Se estudian 33 niños con DGH (20 niños y 13 niñas), con edad cronológica media de 11.23 años, sometidos a tratamiento con GH biosintética, determinando: 1) talla (en SDS) y velocidad de crecimiento (cm/año), 2) BGP, FAT y FAO por radioinmunoensayo, y 3) masa ósea en tercio distal del antebrazo (contenido mineral óseo o BMC y densidad mineral ósea o BMD) por densitometría radiológica de doble energía (DEXA), en 3 momentos diferentes: antes del tratamiento, a los 4 meses y a los 12 meses de iniciado el mismo. El análisis estadístico incluyó análisis de la varianza de una vía, test de Bonferroni, estudio de correlación (Pearson) y regresión lineal.
RESULTADOS: Incremento significativo de la BGP sérica a los 4 (t exp=2.99, $p<0.05$) y 12 meses (t exp=2.69, $p<0.05$) de tratamiento con respecto al momento inicial del estudio;
Incremento significativo de la FAT a los 4 (t exp=3.29, $p<0.01$) y 12 meses (t exp=4.44, $p<0.01$) de tratamiento con respecto al momento inicial del estudio;
Incremento significativo de la FAO a los 12 meses de tratamiento (t exp=3.56, $p<0.05$) con respecto al momento inicial del estudio;
Correlación significativa entre el incremento de la FAT a los 4 meses de tratamiento y el incremento de talla a los 12 meses ($r=0.36$, $p<0.05$; $R=0.13$, NS);
Correlación muy cercana a la significación entre el incremento de BGP a los 4 meses de tratamiento y el incremento de velocidad de crecimiento a los 12 meses ($r=-0.38$, nivel de significación 0.39) y
Correlaciones no significativas entre BGP, FAT y FAO y BMC y BMD.
CONCLUSIONES: Durante el tratamiento, los marcadores BGP, FAT y FAO sufren elevaciones significativas en sus niveles séricos, reflejando un incremento de la tasa de turnover óseo en respuesta a dicho tratamiento
Las variaciones da la FAT y la BGP podrían tener cierto valor predictivo de la respuesta decrecimiento longitudinal a la GH biosintética en niños con DGH
Estos marcadores no se muestran útiles como predictores de los efectos del tratamiento sobre la masa ósea.

Ref. 630 TRATAMIENTO DE LA BAJA TALLA EN EL SINDROME DE TURNER: EXPERIENCIA DE 37 CASOS CON TALLA FINAL.

J.A. Ruiz, I. Molina,J.I. Labarta,M. Moros, S. Ferraz, E. Mayayo, A. Ferrández.
Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Infantil «Miguel Servet». Zaragoza.

En los últimos años se han realizado muchos estudios con el fin de mejorar la talla final en las pacientes con Síndrome de Turner (ST). Objetivos: Evaluar el efecto de la GH y de la oxandrolona, sólas o en combinación, sobre la talla final en 33 pacientes afectas de ST. Pacientes y Métodos: Estudio retrospectivo de 33 pacientes con talla final alcanzada (TF) (n:29) o con Pronóstico de Crecimiento (PC) a menos de 2 cm. de su última talla (n:4, 3 del grupo GH y 1 del grupo GH+OX) en función del tratamiento recibido, GH (n:5) más oxandrolona (OX) (n:18) y OX (n:10), y comparación de los resultados con un grupo control histórico que no recibió tratamiento (¤) (n:58). Estándares de referencia: <14 años, estándares aragoneses del Centro «Andrea Prader»; >14 años, estándares suizos. Talla proyectada (TP): estándares de Lyon. PC: Bayley-Pinneau. Método estadístico: comparación de medias (*p<0,05; **p<0,01).

Resultados

	GH		GH+OX		OX		CONTROL	
	X (DS)	n	X (DS)	n	X(DS)	n	X(DS)	n
Talla Diana (TD)	152,9 (4,5)	5	156,4 (5,5)	16	156,1 (8,1)	8	157,3 (6)	58
SDS Talla Diana	-2 (0,8)	5	-1,4 (0,9)	16	-1,4 (1,4)	8	-1,3 (1,1)	58
PC inicial	143,3 (5,4)	4	149,2 (4,2)	14	147,2 (6,9)	9	145,9 (6,3)	58
SDS PC	-3,6 (0,9)	4	-2,6 (0,7)	14	-2,9 (1,2)	9		
Talla Final	151 (3,8)	5	147,3 (5,8)	18	147 (7,7)	10	142,9 (5,8)	58
SDS Talla Final	-2,3 (0,6)	5	-2,9 (1)	18	-3 (1,3)	10	-3,6 (1)	58
TF-T P	6,7 (3,8)	5	3,5 (4,8)	18	1,4 (4,1	10		
TF-PC	8,2 (4,9)	4	-1,1 (6,9)	14	0,8 (2,4)	9		
Duración	5,4 (1,5)	5	5,4 (2,1)	18	4,8 (2)	10		
Dosis media GH:	0,8 (0,2)	5	0,75 (0,2)	18				
OX:			0,06 (0,02)	18	0,06 (0,01)	10		
Edad de inicio tto. GH:	9,393 (0,9)	5	10,7 (2,57)	18				
OX:			10,037 (3,6)	18	9,903 (3,04)	10		

Diferencias significativas: PC inicial: GH vs GH+OX (*); SDS PC inicial: GH vs GH+OX (*); TF: GH vs control (**), GH+OX vs control (**); SDS TF: GH vs control (**), GH+OX vs control (*); TF-TP: GH vs OX (*); TF-PC: GH vs GH+OX (*).

COMENTARIOS:

1) Tanto la oxandrolona como la GH, aisladamente o en combinación, mejoran la talla final del Síndrome de Turner en relación a un grupo control histórico.

2) El tratamiento con GH administrado a edades suficientemente precoces, a dosis de 1 U/Kg/semana, 7 días a la semana, durante 5-6 años permite alcanzar una talla final dentro de los límites inferiores normales.

(¤) Grupo Colaborativo Español: Endocrinología 1994; 41 (Supl.2): 26-30.

Ref. 637 BOCIO DISENZIMÁTICO EN LA ADOLESCENCIA

MJ. Carnicero, MJ. Alcázar, P. Gutierrez, C. Moliner, M. Escuredo, I. Cuadrado
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Getafe. Madrid.

Introducción: la dishormonogénesis tiroidea es una causa poco frecuente de bocio e hipotiroidismo. La intensidad de la expresión clínica está en relación con la gravedad del déficit enzimático. El bocio puede existir desde el nacimiento, aunque suele evidenciarse más tarde, cuando las necesidades metabólicas superan la capacidad del tiroides dishormonogénico.

Caso clínico: Varón de 12 años con tumoración cervical anterior de 1 mes de evolución, asintomático. Como único antecedente familiar, primo paterno con cáncer tiroideo. No otros antecedentes de patología tiroidea, endocrinopatías ni sordera. No ingesta de bociógenos. No procedencia de área endémica de bocio. No antecedentes personales de interés.

E. Física: Edad: 12 6/12 años. Talla: 166 cm (+2,57 DS); IMC: 19,09% (+0,2 DS). Fenotipo normal. Tiroides discretamente aumentado de tamaño, doloroso a la palpación, de consistencia normal, que se moviliza con la deglución. No nódulos ni adenopatías. Estadio puberal: testes 15-20 cc de Prader. A2. P3. Resto de la exploración: normal. **Pruebas complementarias:** T4L: 1,6 mg/dl (n: 0,9-2,23); TSH: 7,10 mU/ml (normal:0,27-4,5); test de TRH: TSH basal: 6,7 y pico: 45,8 mU/ml. Anticuerpos(Ac) antitiroglobulina, antimicrosomales y Ac estimulantes del tiroides: negativos. Ecografía tiroidea: aumento de tamaño difuso de ambos lóbulos tiroideos con ecogenicidad heterogénea, sin imágenes quísticas ni depósito cálcico. Gammagrafía con I-131: hiperplasia tiroidea difusa con captación homogénea. Test de descarga con perclorato: positivo (44%). Estudio genético: pendiente. **Diagnóstico:** hipotiroidismo subclínico por defecto de organificación del yodo.

Comentario: En la formas juveniles de bocio esporádico, en ausencia de factores bociógenos, se debe efectuar estudio para descartar la existencia de un posible defecto congénito que afecte a la hormonogénesis.

Ref. 639 PATOLOGIA SECUNDARIA A DELECION DE LOS BRAZOS LARGOS DEL CROMOSOMA Y

M.J. Carnicero, M.J. Alcázar, I. Martínez, R. Barrio, M. Alonso
S. Endocrinología pediátrica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción: En el brazo largo del cromosoma Y se localiza el gen regulador de la talla y genes reguladores de la espermatogénesis (Yq11). La deleción de esta región cromosómica se manifiesta clínicamente por la aparición de talla baja y alteración de la línea germinal.
M.C: Varón púber que consulta por talla baja.
A.F: Madre, 39 años. Talla 145 cm (-2.8 DS). Menarquia 12 años. Padre, 39 años. Talla 170 cm. (-0.9 DS). Pubertad normal. Tío abuelo materno: Talla 145 cm. y posible pubertad precoz.
A.P: RN a término. Parto eutócico. Presentación cefálica. Peso 2.800 g. Talla desconocida. Desarrollo psicomotor normal. Orquidopexia y herniorrafia por criptorquidia derecha y hernia inguinal derecha a los 8 años
Pubertad precoz secundaria a hiperplasia suprarrenal por déficit de 21 hidroxilasa, forma no clásica, de diagnóstico y tratamiento tardío, tratado desde los 12 años con hidrocortisona.
E.F: EC: 14 8/12. EO: adulto Talla 139 cm. (-5 DS) Peso 52.5 (p 50) IMC: 27 (+2.4 DS) TA 105/50 Fenotipo hercúleo. Virilizado, con abundante vello corporal. Acné facial, sin estrías. Dentición normal. Subluxación de ambas rótulas. A3, P5. Teste derecho 6cc de Prader, teste izquierdo 10 cc de Prader
P.C: Ante la sospecha de patología primaria gonadal se realiza estudio:.
Test de HCG Testosterona basal: 749 ng/dl Testosterona post :>1.000 ng/dl

Test de GnRH:	**Basal**	**Pico**
LH(mUI/ml)	8.5	18.4
FSH(mUI/ml)	4.4	5.4

Cariotipo: **45X + microcromosoma Y**. No se observa traslocación del cromosoma Y a otros cromosomas. Gen SRY (+). El microsoma está formado por material del cromosoma Y con deleción de los brazos largos
Seminograma: No se consiguió eyaculación
Orgopantografía: Normal.
Conclusiones: Son diversos los factores que han contribuído al hipocrecimiento en este caso:1) Hiperplasia suprarrenal por déficit de 21 OH forma no clásica con diagnóstico y tratamiento tardío causante de una pubertad precoz no tratada en el momento adecuado. 2) Talla baja familiar. 3) Pérdida del gen regulador de la talla localizado en el brazo largo del cromosoma Y. Alteración gonadal por: 1) Deleción de los brazos largos del cromosoma Y con la pérdida de genes reguladores de la espermatogénesis 2) Criptorquidia derecha con orquidopexia a los 8 años.

Ref. 643 HIPERTIROIDISMO POR INTERFERÓN α ¿TÓXICIDAD DIRECTA O AUTOINMUNIDAD?

Alcázar M.J; Camarero C; Alonso A; Carnicero M.J; Barrio R.
Servicio de Pediatría. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción: Es conocida la existencia de múltiples efectos secundarios al tratamiento (tto) con inteferón a (INF); entre ellos la afectación tiroidea (hiper o hipofunción), producida por autoinmunidad o por acción tóxica directa.
Caso clínico: Mujer de 17 años, diagnosticada a los 11 de LLA; a los 14 6/12 hepatitis C postrafusional, tratada a los 16 3/12 con INF a, 3 mUI/3 veces a la semana durante 6 meses. El estudio de autoinmunidad y función tiroidea antes y durante el tto con INF fue normal. A los 2 meses de finalizado el tto presenta analítica compatible con hipertiroidismo, encontrándose la paciente asintomática (tabla1). Excepto un hermano con diabetes tipo 1 no existían otros antecedentes de enfermedades autoinmunes ni patología tiroidea. E.Física: Talla: 161,3 cm. IMC: 24,6% (+1,6 DS); Fc: 84 lpm; TA: 114/60 mmHg. Tiroides discretamente aumentado de tamaño, visible y palpable, de consistencia firme. No exoftalmos, no mixedema pretibial, no edemas maleolares. No nódulos ni adenopatías.

Tabla 1

	Pre- tto IFN α	2 m post IFN α	AT (15 mg) 1 mes	AT (5mg) 18 mes	Retirada AT 2 años	Recidiv 8 meses	Tto 1 año AT	Valor normal
T4L (ng/dl)	2	2,28	1,07	1,28	1,17	3,19	1,04	0,8-2,2
T3 (ng/dl)	194	394	-	-	-	-	-	80-180
TSH (mUI/ml)	4,4	0,05	5,44	1,65	4,43	0,03	6,85	0,31 a 5,56
ATTG	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	<1/160
ATM	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	<1/400
TSI(u/l)		(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	<20

ATTG: Anticuerpos (Ac) antitiroglobulina; ATM: Ac. antimiocrosomales. TSI: Ac. estimulantes del tiroides; (AT) Neocarbimazol. Al año de la recidiva y con dosis de 5 mg de neocarbimazol, por hipotiroidismo subclínico se suspende el tratamiento antitiroideo, permaneciendo posteriormente la paciente eutiroidea sin necesidad de tratamiento sustitutivo.
Comentario: En este caso no se objetivó causa autoinmune y se duda que sea secundario al efecto tóxico directo por el INF dado que la recidiva se produjo mucho tiempo después de la retirada del mismo.

Ref. 646

SINDROME DE FRACCARO (SINDROME XXXXY): A PROPOSITO DE UN CASO.

Barrionuevo Porras,J.L.; Holgado Carballo,M.A.;Rubio Quevedo,C.;Martin de Lara,I.;Garcia Suarez,A.; Espigares Martin,R.;Perez,M.
Hospital Materno-Infantil Virgen de las Nieves .Granada.

INTRODUCCION: El síndrome de Fraccaro (49 XXXXY) es una variante cromosomica del síndrome de Klinefelter (47 XXY) que además de hipogonadismo hipergonadotropico asocia mayor retraso mental,estatura baja,rasgos fenotipicos caracteristicos y, en ocasiones, malformaciones viscerales.
OBJETIVO: Mostrar las características clínicas de un niño con síndrome de Fraccaro ,diferenciándolas de las del síndrome de Klinefelter.
PACIENTE Y METODOS: Varón de 6 meses de edad que acude por primera vez a la consulta de Endocrinologia por presentar criptorquideabilateral.Se realizo anamnesis y exploración clínica, determinaciones basales de testosterona, estradiol, FSH y LH, test de estimulo con hCG y cariotipo.
RESULTADOS: RN de 2600 gr al nacimiento, hijo de padres sanos, no consanguíneos y sin alteraciones cromosomicas.Ausencia de patología o teratogenos durante el embarazo.Hipotonia desde el periodo neonatal; hipertelorismo, epicanto y criptorquidea bilateral. Se realizo determinaciones hormonales destacando elevadas cifras basales de FSH siendo sin embargo positiva la respuesta al test de hCG.El cariotipo mostró una dotación 49 XXXXY, a pesar de lo cual se clasifico como síndrome de Klinefelter. A lo largo de la evolución del paciente ,se evidencio retraso psicomotor importante e hiperlaxitud articular.En el ultimo control presentaba hendiduras palpebrales inclinadas hacia arriba, limitación de la pronacion de codos, pene pequeño,testes en canal inguinal y escroto hipoplasico y bifido.Se encuadro el caso como un síndrome de Fraccaro.
CONCLUSIONES: Destacamos la importancia del cariotipo y de realizar un diagnostico sindromico preciso, pues como sucede con el caso clínico mostrado,aunque existen algunas semejanzas entre el síndrome de Klinefelter y el de Fraccaro, el pronostico mental y de talla varia a largo plazo.

Ref. 666

PSEUDOHIPOALDOSTERONISMO CON COLELITIASIS: ¿RELACIÓN PATOGÉNICA?.

T. Jiménez, E. Martí, A. Bernal, J.I. Collar, M. Oltra
CENTRO: HOSPITAL FARNCESC DE BORJA - GANDÍA (VALENCIA)

Objetivo: aportar un nuevo caso de hallazgo de Colelitiasis en un lactante diagnosticado de Pseudohipoaldosteronismo, experiencia clínica que se añade a la recientemente communicada por Akkurt (1997), sugiriendo una correlación probablemente patogénica entre los dos procesos.
Caso Clinico: Lactante varón, sin antecedentes de interés, ingresado a los 49 días de vida por estacionamiento ponderal y anorexia llamativa sin más sintomatología ni procesos intercurrentes, presentando a la exploración signos clínicos de malnutrición y deshidratación. Asociaba hiponatremia importante con hiperkaliemia, acidosis metabólica y excreción fraccionada de sodio elevada, evidenciando una crisis pierde-sal de cuya investigación hormonal destaca una aldosteronemia muy elevada que condujo al diagnóstico de pseudohipoaldosteronismo (PHA). Pese a presentar leucocituria significativa con leve hematuria, los exámenes no evidenciaron infección alguna. La ecografía abdominal apreció signos de ectasia pielo-calicial en riñón izquierdo y una colelitiasis en pedículo de vesícula biliar. La CUMS no evidenció reflujo vesico-ureteral. Con posterioridad el DMSA y el DTPA-99mTc demuestran obstrucción funcional a la excreción del riñón izquierdo asociado a reflujo vesico-ureteral.
Conclusión: Tratándose el PHA de un proceso sin duda infradiagnosticado, dada su natural evolución hacia el estado asintomático, sobre todo cuando la crisis pierde-sal no se produce o ocurre de forma muy transitoria, este diagnóstico debería ser descartado en todo niño con colelitiasis. Asimismo, en todo paciente con PHA debería realizarse una ecografía para descartar colelitiasis, entidad clínica que por su evolución frecuentemente asintomática en el niño, también permanece a menudo indetectada.

Ref. 672

DERRAME PERICARDICO COMO FORMA DE DEBUT DE HIPOTIROIDISMO EN SINDROME DE DOWN.

I. Molina, J.A.Ruiz, T.Sánchez, J.I.Labarta, E. Mayayo, A. Ferrández
Unidad Endocrinología. H.M.I. Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción: El Sd. Down se asocia con frecuencia a disfunción tiroidea tanto hipofuncional, como hiperfuncional, se presentan 4 casos que debutaron con derrame pericárdico, que es una manifestación diagnosticada en pocas ocasiones.**CASO 1:** Niño 15 9/12 años con retraso estatural desde el nacimiento. Desde los 7 años obesidad e hipoactividad, agravada en los últimos meses. Exploración: Talla 103.1 cm (-9,8 DS). Signos y síntomas hipotiroideos sin bocio. Estadío puberal: II. ACP: tonos cardíacos apagados. EO: 3 años, Rx. Tórax: cardiomegalia, Insuficiencia cardiaca (IC), edema de pulmón. ECO-2D: derrame pericárdico. ECG: bajo voltaje. Control tiroídeo: T3: 31 ng/100ml, T4: 0,3 pg/100ml, TSH: 179,5 mcUI/ml, Ac. Antitiroideos y Eco tiroidea: normal: (-grafia: (captación. Evolución favorable tras pericardiocentésis (840cc), digoxina, diuréticos y L-tiroxina. **CASO 2:** Niño 15 meses, con CIA,CIV, screening neonatal (SN) (-). Exploración: Estado general afectado, signos cutáneos de hipotiroidismo. Dificultad respiratoria. ACP: soplo sistólico II/VI. Rx. Tórax: cardiomegalia, cisuritis, signos de I.C. ECO-2D: derrame pericárdico anterior de 0,5 cm. Control tiroideo: T3: 16 ng/100ml, T4: 0,6 pg/ml,TSH:100.82 mcUI/ml. Ac. antimicrosomales: 662. Eco y (-grafía tiroidea leve (de tamaño. Evolución favorable tras digital, diuréticos y L-tiroxina. **CASO 3:** Niña 119/12 años. SN:(-). Exploración: Síntomas hipotiroideos en los últimos 5 meses, no bocio, ACP: tonos apagados. Estadío puberal: IV. EO: 13 años. Rx tórax: cardiomegalia. ECO-2D: Derrame pericárdico (1,4 cm). ECG: bajos voltajes. Control tiroídeo: T4: 1,2 pg/ml, TSH: 82,86 mcUI/ml. Ac. antimicrosomales: 1902 U/ml. Eco tiroidea: asimetría de lóbulos, patrón multinodular. Evolución favorable, tras diuréticos y L-tiroxina. **CASO 4**: Niña 10 años con CIV. SN (-). Exploración: Talla 105 cm (p<3). Síntomas hipotiroideos ACP: Tonos apagados. EO: 7 años. Rx. Tórax: cardiomegalia. ECO-2D: derrame pericárdico grado III. ECG: bajos voltajes. Función Tiroidea: T3: 15 ng/100 ml, T4: 0,2 pg/100 ml. TSH: 53,6 mUI/ml, Ac. antimicrosomales: 19886, Eco tiroidea: normal, (-grafía: hipocapatación, discreto (lóbulo tiroideo izquierdo. Evolución favorable tras pericardiocentesis de 200 cc y L-tiroxina. **COMENTARIOS:** Los niño/as Sd. de Down precisan control periódico de hormonas tiroideas, independientemente de la sintomatología por la elevada frecuencia de hipotiroidismo por tiroiditis auntoinmune, ya que frecuentemente se solapan ambos cuadros. El estudio cardiológico, obligado para descartar cardiopatía, se aconseja también en caso de hipotiroidismo, para descartar derrame pericárdico.

Ref. 673

ENFERMEDAD DE ADDISON AUTOINMUNE

Autores: del Río G, Camino M, Lara JI, Millán A, Ruiz Moreno M.*
Centro: S. Pediatría y Endocrinología, Fundación Jiménez Díaz. UAM*

Introducción: La etiología autoinmune de la enfermedad de Addison en niños es rara, aunque cada vez se comunica con mayor frecuencia debido a la posibilidad de determinar marcadores de autoinmunidad frente a glándulas suprarrenales. Puede presentarse aislada o formando parte de un síndrome poliglandular.

Caso clínico: Adolescente varón de 14 años de edad que consulta por dolor en fosa ilíaca derecha de seis horas de evolución, acompañado de vómitos, fiebre y diarrea. Exploración física: TA 80/40 mmHg, subhidratación, afectación del estado general y dolor en fosa ilíaca derecha con signos de irritación peritoneal. Evolución: fue intervenido de apendicitis aguda, comprobada, y en el postoperatorio, destacó hiponatremia (129 mEq/L), hipernatriuria (160 mEq/L) y progresiva hiperpotasemia (6.7 mEq/L) con función renal normal. Otros estudios: hipoaldosteronismo (0.008 ng/dl); hiperreninemia (ARP 4.3 ng/ml/hora); test de Nuvachten: aumento de ACTH basal (2280 pg/ml), disminución del cortisol basal (7.6 mcg/dl) y tras estímulo (7.2 mcg/dl). Anticuerpos anticorteza suprarrenal positivos (IFI) y normalidad del resto de autoanticuerpos. Respondió al tratamiento de hidrocortisona (18 mg/m2/día) y fludrocortisona (35mcg/m2/día).

Discusión: La inespecífica clínica de la enfermedad de Addison dificulta su diagnóstico precoz. En este caso, el seguimiento de la evolución postoperatoria del paciente permitió detectar los significativos trastornos electrolíticos que indicaron el estudio sistemático de la insuficiencia suprarrenal autoinmune, aislada.

Ref. 689 PSEUDOHIPOALDOSTERONISMO TIPO I MÚLTIPLE

C. de Frutos, G. Muñoz, C. López, A. Ocaña, P. García, J. Quero.
Servicio de Neonatología. Hospital Infantil "La Paz". Madrid.

El pseudohipoaldosteronismo (PHA) tipo I múltiple es un síndrome de resistencia mineralocorticoide que afecta a túbulo renal, glándulas salivares, sudoríparas y colon. La herencia es autosómica recesiva y el defecto patogénico heterogéneo. Aparece en RN con hiponatremia, hiperpotasemia y acidosis metabólica, en presencia de aldosterona y actividad de renina plasmática (ARP) muy elevadas. El traamiento se basa en suplementos de sal y bicarbonato.

Caso 1: RNT de PAEG, mujer, embarazo y parto sin incidencias. Hermana fallecida a los 8 días de vida con hiperpotasemia severa. Ingresa a los 7 días con deshidratación severa, hiponatremia, acidosis metabólica e hiperpotasemia (ver tabla). No presenta virilización, hiperpigmentación ni hipoglucemia, sin respuesta a fluorhidrocortisona (FHC). El primer año de vida requiere hospitalización prolongada por descompensaciones hidroelectrolíticas múltiples. Tras siete años de seguimiento, precisa aún suplementos de sal y bicarbonato, siendo la curva de crecimiento normal.

Caso 2: RNT de PAEG, mujer, embarazo y parto sin incidencias. Segunda hija de matrimonio con antecedente de consanguinidad la rama materna. Ingresa con 8 días de vida por deshidratación severa, hiponatremia, acidosis metabólica e hiperpotasemia (ver tabla). No FHC. Con edad de dos meses ha tenido múltiples episodios de descompensación, permaneciendo aún ingresada con suplementos de sal (5 g/día) y bicarbonato.

	Edad (días)	**Nas/Na o** (mEq/L)	**K s/K o** (mEq/L)	**Na o/k o** (mEq/L)	**EB** (mmol/L)	**NaCl sudor** (mEq/L)	**Aldosterona**	**ARP**
1	7	109/154	10.7/2.4	64.2	-8	154	↑↑↑	↑↑↑
2	8	118/152	10/5.3	28.7	-7	128	↑↑↑	↑↑↑

s: sangre; o: orina.

Conclusiones: Se debe sospechar PHA I múltiple en un RN con síndrome pierde-sal e hiperpotasemia, sin signos de virilización ni insuficiencia glucocorticoide. La labilidad en los primeros meses de vida hace inevitable el ingreso hospitalario prolongado. En edades posteriores parece susceptible de control ambulatorio.

Ref. 709 VALORACIÓN DE LA PRODUCCIÓN DE -ENDORFINAS, SEROTONINA Y MELATONINA EN NIÑOS CON SÍNDROME DE DOWN.

**Romero J, Nevado A, Jiménez Mª, *Bonillo A, Campos MªD, Arroyo I, Muñoz A.*
*Departamento de Pediatría. Hospital «San Cecilio».Granada.*Hospital Comarcal Costa del Sol. Málaga.*

JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS: A pesar del progreso que últimamente se ha experimentado en el conocimiento del Síndrome de Down (SD), así como la incorporación de programas especoficos nacinales de seguimiento (estudio y seguimiento de personas con SD), siguen existiendo importantes incognitas y problemas a resolver. En la presente aportación analizamos la producción diurna de -Endorfinas, serotonina y melatonina en afectos de éste síndrome.

MATERIAL Y METODOS: Se estudian 30 niños, divididos en dos grupos: Grupo problema (N= 15), compuesto por niños con SD y grupo control (N= 15), integrado por niños sanos con la misma edad y sexo que el grupo problema. Los test estadísticos empleados: Media, desviación estándar (DS).

RESULTADOS:

	GRUPO ONTROL		GRUPO PROBLEMA (SD)		
VARIABLE	MEDIA	DS	MEDIA	DS	P
MELATONINA	31.53	8.45	19.46	6.51	P<0.001
ENDORFINAS	32.6	6.80	22.33	8.13	P<0.001
SEROTONINA	232.66	52.60	92.73	27.47	P<0.0001

CONCLUSIONES: Los pacientes portadores de un Síndrome de Down presentan un perfil secretor de melatonina, -endorfinas y serotonina claramente inferior al ofrecido por los niños normales. Probablemente se relacione con las peculiaridades manifiestestaciones del envejecimiento descrita en el SD.

Ref. 726 TRATAMIENTO CON HORMONA DEL CRECIMIENTO (GH) EN NIÑOS CON TALLA BAJA SECUNDARIA A CRECIMIENTO INTRAUTERINO RETARDADO.

García-García E, Martínez-Aedo MJ, López-Siguero JP, Martínez-Valverde A.
Dpto. Pediatría, H. Materno-Infantil "Carlos Haya", Málaga.

OBJETIVOS: Evaluar la respuesta de la talla y la velocidad de crecimiento (VC) de niños con talla baja secundaria a crecimiento intrauterino retardado (CIR) durante dos años de tratamiento con GH y el comportamiento espontáneo de estos parámetros en los dos años siguientes a su suspensión.

PACIENTES Y METODOS: 4 pacientes (2 varones y 2 mujeres) de 2.8 años de edad media que cumplen los siguientes criterios de inclusión: longitud al nacer < p10, edad 2-4 años, edad ósea < ó = edad cronológica, talla < p3, VC en los últimos 12 meses < ó = +0.5 DS para la edad cronológica, ausencia de crecimiento recuperador, respuesta de GH tras estømulo > 10 ng/mL, sobrecarga oral de glucosa normal e IGF-1 normal. Se le administró vía subcutánea 0.2/U/k/døa de GH y se controlaron semestralmente parámetros auxológicos (talla SDS, VC SDS) y parámetros de seguridad (analítica elemental, hormonas tiroideas, hemoglobina glicosilada, insulina, péptido C, sobrecarga oral de glucosa y anticuerpos anti-GH).

RESULTADOS: Se expresan en la siguiente tabla:

	Talla SDS	VC SDS
Previo tto.	-2.2	+0.5
1 año GH	-1.2	+2.3
2 año GH	-0.8	+1.7
1 año sin tto.	-1.0	-2.0
2 año sin tto.	-1.4	-2.1

No ocurrieron variaciones en los parámetros de seguridad.

CONCLUSIONES: La GH acelera la VC y mejora la talla SDS durante los dos años de tratamiento. En los dos años siguientes a su suspensión la VC se desacelera y empeora la talla SDS.

*Estos datos son resultados parciales del ensayo clínico nº 9227 promovido por laboratorios Serono.

Ref. 728 SÍNDROME DE NOONAN ASOCIADO A DÉFICIT DE GH.

A.Herrero Hernández, A. Blasco Ventas, R.M. Ramírez Gavira,
M. Casanova Román, J.P. López Siguero, A. Martínez Valverde.
Dpto de Pediatría. U. Endocrinología Infantil. HMI Carlos-Haya. MÁLAGA.

INTRODUCCIÓN: El empleo sistemático de GH en S. Noonan no está aprobado. El patrón hormonal que muestra este síndrome es variado. Los resultados en niños tratados son controvertidos, pues aunque la respuesta del crecimiento es favorable, son pocos los estudios con tallas finales.

CASO CLÍNICO: Niña de 12a con talla baja desde siempre. La paciente estaba diagnosticada de estenosis pulmonar, imperforación congénita bilateral de coanas e hipoacusia mixta bilateral (mayor de oido izdo). No existían familiares con talla baja, la abuela materna tuvo la menarquia con 16 a, y la talla diana era de 156.1 cm(-1SDS). La predicción de la talla adulta según edad ósea(Eo) antes de tratº con GH fue de 150 cm, y por método TW2 de 148.5 cm. En la exploración física presentaba talla de 128.3 cm (-3.4 SDS), proporcionada, prepuberal, y fenotipo que cumplía criterios de S. Noonan(Van der Burgt). La velocidad de crecimiento(VC) durante 6 meses fue de 4.4 cm / a, se descartaron enfermedades generales, Eo: 11 a (Rus) con edad cronológica(Ec) de 12 a, y Eo/Ec:0.9. IGF1: 85 (<-3SDS). Se realizaron 2 test de estímulo de GH (ejercicio y clonidina) que resultaron negativos, y en RMN de HF se evidenció hipófisis hipoplásica. La paciente recibió tratamiento con GH durante 4 años a una dosis media de 0.7 U/Kg/s, con VC primer año de 8.6 cm, con una talla de 158.5 cm (-0.6SDS) a los 17 a. El cociente del incremento Eo entre Ec fue de 0.46. La paciente inició desarrollo mamario con 14a, mostrando una progresión lenta. Tras descartar hipogonadismo primario, y dado que presentaba 2 test de luforán con leve respuesta, se inició tratamiento con estradiol con la edad de 15 años, mostrando durante el año de tratamiento progresión de telarquia II a III, considerándose las hipótesis diagnósticas de hipogonadismo hipogonadotropo o retraso puberal simple.

CONSIDERACIONES:

Destacar la asociación de S. Noonan y déficit de GH.

Resaltar la buena respuesta de la paciente al tratamiento con GH, superando la predicción de talla final y sin mayor incremento de la Eo respecto de la Ec.

Ref. 729

DISFUNCIÓN NEUROSECRETORA: REVISIÓN DE 28 CASOS TRATADOS CON GH.

A.Herrero Hernández, A.Blasco Ventas, I. Oliva Rubio, J.P.López Siguero, MªJ.Martínez Aedo, A.Martínez Valverde.Dpto de Pediatría. U. Endocrinología Infantil. HMI Carlos-Haya. MÁLAGA.

OBJETIVO: Valorar la respuesta del tratamiento con GH en 28 niños con talla baja diagnosticados de disfunción neurosecretora, comparando la muestra antes y después del mismo.

PACIENTES Y MÉTODO: 28 niños con tallas bajas, de Em: 11.2 +/- 2.4 (6.9-16), 19 varones y 9 mujeres, con valores de secreción espontánea de GH medidos con IRMA monoclonal. La dosis media de GH fue de 0.66 +/- 0.05, y la duración media del tratamiento de 20.5 m +/- 6.4(10.3-31) en 15/28.

RESULTADOS: Ver tabla. La diferencia entre GH diurna (GHd) y GH nocturna (GHn) fue significativa (p:0.02); igual que la comparación de tallas (p:0.03), velocidad de crecimiento(p:4.0x10), y cociente edad ósea(Eo)/ edad cronológica(Ec) de los 14 niños con Eo final (p:0.04). Entre las tallas de predicción adulta de los 14 niños con Eo antes de la GH(media de 163.4+/-6.7) y después de GH (media de 161.45+/-8.4) no se encontraron diferencias significativas: p:0.5

variables	tamaño	media	S	mínimo	máximo
talla inicial	28	-2.78 SDS	0.61	-4.8	-1.9
talla diana	25	-1.7	0.93	-3.6	0.5
VC	27	4.1	1.1	2.4	7.9
IGF1	27	115	66	38	261
Eo/Ec	25	0.82	0.12	0.60	1.08
GHd	25	0.90	0.38	0.3	2.2
GHn	25	1.2	0.5	0.4	2.4
GHm	25	1.04	0.28	0.4	1.5
talla final	18	-2.3	0.65	-3.4	-1.2
VC 1º año	16	8.18	1.83	5.5	11
Eo/Ec	14	0.89	0.05	0.8	1

CONCLUSIONES:Hubo un aumento significativo de la VC tras el tratamiento.El pronóstico de talla adulta no mostró diferencias significativas tras tratamiento con GH.

Ref. 730

EVALUACIÓN DE LAS CONCENTRACIONES DE LA SECRECIÓN ESPONTÁNEA DE HORMONA DE CRECIMIENTO.

A.Herrero Hernández, A.Blasco Ventas, M.Casanova Román, J.P.López Siguero, MªJ.Martínez Aedo, A. Martínez Valverde. Dpto de Pediatría. U. Endocrinología Infantil. HMI Carlos-Haya.MÁLAGA.

OBJETIVO: Cálculo de la sensibilidad diagnóstica de la medición de secreción espontánea de GH en 47 niños con talla baja.

PACIENTES Y METODOS: 47 niños con edad media de 11.4 a(6.9-16), 30 varones y 17 mujeres. Los criterios de inclusión para el estudio de secreción espontánea fueron: talla baja menor –2 SDS, con 1 test de estímulo a GH normal,+/- IGF1 baja +/- velocidad de crecimiento (VC) baja, excluyéndose en todos enfermedades generales. Se analizó la secreción espontánea de GH en 24 horas mediante bomba de extracción contínua cada 20 minutos al ritmo de 1-1.5 ml/h, formando 3 pools con las alícuotas de las muestras del día (GHd), noche (GHn) y 24 horas (GHm) de las que se mide la concentración de GH por IRMA monoclonal. Se considera patológico cifras menores de 1.5 ng/ml

RESULTADOS: Talla media: -2.75 SDS, VC: 4.18 cm/a. IGF1: 125.8+/-55(11-204); edad ósea/edad cronológica: 0.84+/-0.14(0.6-1.17), de los cuales la media de los puberales era de 0.93. 28 de 47 (59.6%) se diagnosticaron de disfunción neurosecretora(DNS), los 19 restantes (40.4%): 14 tallas bajas idiopáticas, 3 retrasos constitucionales del crecimiento y desarrollo, 1 S. Noonan y 1 talla baja familiar. En el grupo de DNS los valores de GH fueron: GHd: 0.9+/-0.38(0.3-2.2), GHn:1.2+/-0.5(0.4-2.4), GHm:1.04+/-0.28(0.4-1.5); en el grupo restante: GHd:1.62+/-0.78(0.6-3.4), GHn:2.68+/-0.82(1.5-4.8), GHm:2.12+/-0.67(1.4-3.8). 29/44 obtuvieron cifras de GHm < 1.5 ng/ml(65.9%), y 18/44 (40.9%) en el caso de valores de GHn (considerando patológicas cifras menores de 1.5ng/ml) o 21/44 (47.7%) (considerando patológicas cifras < 1.7 ng/ml). No se registraron efectos secundarios salvo un síncope vasovagal en un paciente. 8/47 precisaron el uso de 2 bombas; 14/47 necesitaron 2 catéteres, 4/47 tres, y el resto(29/47) un solo catéter.

CONCLUSIONES: - La sensibilidad diagnóstica de DNS con GHm es del 65.9% frente al 40.9% con sólo los valores de GHn.

No se han registrado efectos secundarios reseñables durante la realización de la prueba.

Se han necesitado una media de 1.5 catéteres por paciente.

Ref. 746

HIPOTIROIDISMO CONGENITO PRIMARIO.

García Tormo M, Ramírez Gavira RM, Blasco Ventas A, Cruzado Jiménez MD, López Siguero JP, Martínez Valverde A.
Dpto. Pediatría. U. Endocrinologoa. H.Materno Infantil. Málaga.

OBJETIVO: Estudio epidemiológico del hipotiroidismo congénito primario (HCP) en la provincia de Málaga.
PACIENTE Y METODO: Estudio retrospectivo de 87 pacientes (62 niñas y 25 niños), diagnosticados de HCP durante el período de 1980-1997 mediante despistaje neonatal.
Se analizaron las siguientes variables: incidencia, sexo, edad gestacional, clonica, presencia de anticuerpos antitiroideos, edad media de diagnóstico e inicio de tratamiento y etiología.
RESULTADOS: Durante el perøodo 1980-1997 se realizó despistaje neonatal de HCP a 244.704 recién nacidos, detectándose 87 pacientes afectos. La incidencia fue de 1/2812 recién nacidos. La relación mujer/varón: 4,1/1.
Se detectaron 9 casos en recién nacidos pretérminos. (34-36 semanas)
65 pacientes (74%), presentaron en el momento del diagnóstico algún søntoma según el øndice neonatal hipotiroideo, siendo los más frecuentes la macroglosia en 33 pacientes (38%) y la hernia umbilical en 28 (32%).
La edad media de diagnóstico e inicio del tratamiento fue de 16,3 días (5-49 días).
En 55 casos se estudió la presencia de anticuerpos antirreceptor de TSH, hallándose positividad en 14 de ellos.
El diagnóstico definitivo según estudio gammagráfico se realizó en 72 pacientes: Ausencia o hipoplasia de tiroides: 33 (45%), Ectopia: 31 (43%) y Tiroides "in situ": 8 (12%).
Se han detectado 20 niños con hipotirodismo congénito transitorio.
CONCLUSIONES: La incidencia media del HCP en nuestro medio es de 1/2812 recién nacidos.
Claro predominio del sexo femenino (Mujer/Varón: 4,1/1)
El 74% de los pacientes presentaban søntomas en el momento del diagnóstico, siendo los más frecuentes la macroglosia y la hernia umbilical.
La edad media de diagnóstico e inicio del tratamiento fue de 16,3 días.
La etiologoa más frecuente es la ausencia o hipoplasia de tiroides.

Ref. 752

UTILIDAD DE LA FIBROBRONCOSCOPIA EN EL MANEJO DEL PACIENTE CRITICO PEDIATRICO

García-García E, Quesada-Rodríguez L, Cruzado-Jiménez MD, Pérez-Ruiz E, Pérez-Frías J, Milano G, Martínez-Valverde A.
Dpto. Pediatría, H. Materno-Infantil Carlos Haya , Málaga

OBJETIVO : Analizar la contribución de la fibrobroncoscopia (FB) al diagnóstico y tratamiento de la patología respiratoria en los pacientes ingresados en la UCI pediátrica.

MATERIAL Y METODOS : Revisión de las 43 FB realizadas entre enero de 1989 y febrero de 1998 a 40 pacientes ingresados en nuestra UCIP. Se analizó la edad de los pacientes, indicación de la FB, hallazgos de la inspección de las vías aéreas y del lavado broncoalveolar (BAL), que se realizó en 16 casos (37%), complicaciones y rentabilidad de la exploración.

RESULTADOS : Los pacientes eran de edades comprendidas entre 12 días y 12 años (media 3.8 años). 16 niños eran menores de 1 año (37.2%). Las indicaciones para la FB fueron : atelectasia (23.2%), sospecha de complicaciones de la intubación (23.2%), neumonía en pacientes inmunodeprimidos (16.3%), neumonía de mala evolución (11.6%), procesos obstructivos de vías altas superiores (OVAS) (6.9%), estridor (6.9%), y otras (11.6%). La inspección de las vías aéreas fue determinante para el manejo del paciente en 28 casos (65.1%). El BAL mostró citología patológica en 11/16 casos y hallazgos microbiológicos en 7/16, siendo clínicamente útil en 6 casos. En 5 pacientes la FB fue terapeútica. Solo 7 niños (16.2%) no se beneficiaron de esta técnica. Sufrieron complicaciones graves directamente relacionadas con la FB 2 pacientes (4.65%).

CONCLUSION : La FB es una técnica muy útil en el diagnóstico y tratamiento de la mayoría de los pacientes de UCIP con patología respiratoria en la que está indicada.

Ref. 027 ABSCESO DE BRODIE. A PROPÓSITO DE UN CASO.

M. Martínez, S. Rite G., Y. Tabuenca, S. Martínez, M. Medrano, I.Pastor.
Servicio de Pediatría. Hospital Miguel Servet . Zaragoza.

Objetivo: Comunicación de un caso de absceso de Brodie habido en nuestro Hospital con el fin de resaltar la dificultad que su diagnóstico nos ha planteado.
Caso clínico: Niño de 10 años y 9 meses diagnosticado de síndrome de Osgood-Schlatter de 5 días de evolución que ingresa por persistencia del dolor. En la exploración física se evidencian signos inflamatorios a nivel de la tuberosidad tibial anterior izquierda. En los exámenes complementarios efectuados destacaba una elevación de la VSG con hemograma normal y la radiografía era compatible con Osgood-Schlatter. Se le da de alta previa inmovilización con yeso y tratamiento antiinflamatorio con Naproxeno.
En los controles posteriores hay una normalización de los reactantes de fase aguda. Al persistir la clínica, a las 6 semanas de evolución, se realiza control radiográfico, evidenciándose una imagen osteolítica con despegamiento perióstico que sugería neoformación maligna u osteomielitis. La RNM convencional y tras administración de gadolinio apoyan el diagnóstico de Osteomielitis subaguda (Absceso de Brodie). La confirmación diagnóstica se realizó mediante biopsia tras curetaje de la lesión. En el estudio bacteriológico se aisló un estafilococo coag. (-).
Se instauró tratamiento con cloxacilina i.v.
Comentario: El diagnóstico de absceso de Brodie resulta complicado ya que la evolución subaguda impide la aparición de un síndrome clínico definitivo.
La ausencia de datos radiológicos específicos hacen que se platee el diagnóstico diferencial con otras lesiones óseas solitarias.
La RNM convencional y tras la administración de gadolinio es el método más orientativo para realizar el diagnóstico preoperatorio.

Ref. 031 INFECCIONES POR AGENTES POCO FRECUENTES EN PEDIATRÍA: Legionella pneumophila y Coxiella burnetii.

Benedit. J.M Avilla. A. Cervera. M.A Roa. S. Moralo. M. G de Alvaro. P.Puyol.
S°DE PEDIATRÍA HOSPITAL DE MÓSTOLES. MADRID.

Las infecciones por legionella o fiebre Q en pediatría son poco frecuentes. La fiebre Q ha sido raramente descrita en niños, al contrario que en los adultos la afectación respiratoria no es habitual siendo más frecuente la aparición de un cuadro inespecífico de fiebre y malestar acompañado de afectación hepática. La infección por Legionella pneumónica es una causa rara de neumonía atípica en niños sanos afectando con más frecuencia a pacientes inmunocomprometidos u hospitalizados.
Presentamos un caso de neumonía por Legionella y dos casos de fiebre Q.
Caso 1: Varón de 2 años ingresado desde urgencias por un cuadro de tos y rinorrea seguido a las 24 horas de dificultad respiratoria y fiebre elevada. A la exploración física presentaba taquipnea, tiraje supraesternal, y disociación tóracoabdominal. ACP: sibilancias y roncus diseminados en ambos campos pulmonares. La analítica era anodina y la radiografía de tórax presentaba dos condensaciones en el lóbulo inferior derecho y superior izquierdo. Recibió tratamiento con claritromicina durante 10 días desapareciendo la clínica al tercer día. El estudio serológico dio los siguientes resultados: Legionella pneumophila IgG 1ª muestra:Pos 1/64. 2ª muestra: Pos 1/256.
Caso 2: Varón de 8 años con antecedente de ingesta de leche fresca que acude a urgencias por fiebre elevada de 3 dias de evolución y adenopatias laterocervicales. En la analítica destacaba una leucotrombopenia y aumento de las transaminasas hepáticas. La radiografía de tórax fue normal. Se realizó al ingreso serología de virus hepatotropos, Bruxella y Coxiella burnetii con resultado negativo. La serología de Coxiella se repitió a las 4 semanas con resultado positivo (IgG>1/160).
La clínica cedió a los tres dias sin tratamiento antibioterápico.
Caso 3: Paciente de 5 años que ingresa por un cuadro de fiebre elevada de 3 dias precedido de 3 dias de febrícula, tos escasa y rinorrea sin otra sintomatología. Se realizo analítica elemental presentando aumento de las transaminasas hepáticas, y de los reactantes de fase aguda. La serologia para Coxiella burnetii fue positiva en la primera muestra (IgG:Pos.1/80) y segunda muestra (IgG: Pos.1/320.).A los 6 dias de evolución sin tratamiento antibiótico desapareció la fiebre pero reapareció a los 3 dias junto con un cuadro de amigdalitis exudativa y engrosamiento mucoperióstico de senos maxilares. La radiografía de tórax fue normal.

Ref. 038 OSTEOMIELITIS POR STAPHILOCOCCUS AUREUS.

Menéndez González, N. Nieto Gámiz, I. Cintado Bueno, C.
Sección de Infectología. Hospital Infantil Universitario
Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivo: Analizar la incidencia de las osteomielitis originadas por el Staphilococcus aureus ingresadas en nuestro Hospital en los últimos 10 años.

Material y Método: Hemos revisado 13 historias clínicas, analizando en ellas parámetros epidemiológicos, clínicos, diagnósticos y terapéuticos.

Resultados: Las osteomielitis por Staphilococcus representan el 43.3% de todas las osteomielitis. Ligero predominio en varones con una edad media de 6.3 años y un rango entre 3 meses y 12 años. Escasa correlación con los antecedentes de infección faríngea y traumatismo. El 77% de los casos fue unifocal siendo la tibia el hueso más frecuentemente afectado. Clínicamente se presentaron con fiebre y dolor. Encontramos leucocitosis con desviación a la izquierda en el 69% y la VSG elevada en el 92%. Se presentaron alteraciones precoces en la gammagrafía en el 69% de los casos, objetivándose las alteraciones radiológicas de forma tardía. Aislamiento del germen en el hemocultivo en el 69.2% y en otras localizaciones en el 30.8%. El tratamiento se realizó principalmente con Cloxacilina y un aminoglucósido.

Conclusiones: El Staphilococcus aureus es la causa más frecuente de osteomielitis agudas aumentando su incidencia con la edad (53% en los niños mayores de 5 años). Importancia de la gammagrafía en el diagnóstico precoz.

Ref. 039 REVISION DE LAS OSTEOMIELITIS EN NUESTRO MEDIO

Nieto Gámiz, I. Menéndez González, N. Navarro González, J. Cintado Bueno, C.
Sección de Infectología. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivo: Estudio retrospectivo de los niños ingresados por osteomielitis en nuestro Hospital en los últimos 10 años.

Material y Método: Hemos revisado 30 historias de niños diagnosticados de osteomielitis aguda. Se han analizado parámetros epidemiológicos, clínicos, diagnósticos y terapéuticos.

Resultados: El número de casos osciló entre 0 y 5, con una media de 3 por año. Predominio en varones (63%). La distribución por edades fue: 2 neonatos (6.6%), 12 entre 1 y 5 años (40%) y 14 entre 6 y 14 años (46.6%), con un rango entre los 7 días y los 10 años. No hemos encontrado diferencias entre la procedencia rural y urbana. Existió antecedente de faringitis en el 73.3% y de traumatismo en el 63.3%. Hubo afectación articular en el 16%. Las localizaciones más frecuentes fueron la tibia, húmero y fémur, representando en conjunto el 50%. La manifestación clínica de inicio predominante fue la fiebre seguida del dolor. El 83.3% de las osteomielitis fueron unifocales. No hubo alteración en el hemograma en el 63.3% de los casos y la VSG se alteró en el 73.3%. Los cambios radiológicos fueron tardíos siendo los gammagráficos precoces. Hemocultivo positivo en el 40%, aislándose en el 43.3% el Staphilococcus aureus. El tratamiento empírico se realizó con Cloxacilina o Cefotaxima y un aminoglucósido.

Conclusiones: Disminución de la incidencia de osteomielitis aguda en la infancia en los últimos años. Ausencia de Haemophilus influenzae como agente etiológico en nuestra revisión. Los resultados obtenidos se asemejan a los descritos en la literatura.

Ref. 058 PARASITACIÓN INTESTINAL POR ESQUISTOSOMA INTERCALATUM:PRESENTACIÓN DE UN CASO EN EDAD PEDIATRICA

Vegas E., Murga M.L., Torrijos C., Cuadros J., García J., García-Frías E.*
Servicio de Pediatría. Servicio de Microbiología. Hospital Unviersitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid*

Introducción: La esquistosomiasis es endémica en países tropicales y subtropicales. Afecta a 200 millones de personas y es el segundo reto que tiene planteado la salud pública mundial después del paludismo en estas áreas. El hombre es el huesped definitivo y adquiere la enfermedad por contacto con el parásito en agua de charcas y ríos.
En nuestro país, los casos ccomunicados de infestación por Esquistosoma intercalatum han sido escasos, ningúno en edad pediátrica y siempre importando de zonas endémicas.
Caso clínico: Niño de 7 años y 7 meses que consulta por fiebre, vómitos, diarrea sanguinolenta y dolor abdominal de 15 días de evolución. Procede de Guinea, donde ha recibido tratamiento previo con Quinina, Norfloxacino, Mebendazol, Levamisol y Piperazina tras ser diagnosticado de paludismo y parasitosis intestinal no filiada. Se traslada a España por motivos sociales. En el examen físico se aprecia hepatoesplenomegalia, palidez de mucosas y adenopatías generalizadas. Analítica al ingreso: en el hemograma destaca discreta eosinofilia y una hemoglobina de 10.4 g/dl. Presenta hipergammaglobulina E de 5.900 falciparum. Parásitos en heces: se detectan huevos de Schistosoma intercalatum y de Uncinaria. Parásitos en orina negativos. Serología de VIH negativa. Serología de hepatitis C negativa y de hepatitis B compatible con curación. Se inicia tratamiento con Pracicuantel tras la detección de esquistosomas en heces y posteriormente con Mebendazol contra las uncinarias. El paludismo se trata con Quinina y Pirimetamina/Sulfadoxima..
Conclusiones: 1) Es importante considerar la esquistosomiasis en el diagnóstico diferencial de las parasitaciones de individuos provenientes de áreas endémicas. 2) La procedencia geográfica, las manifestaciones clínicas y los estudios microbiológicos permiten la identificación de la especie.

Ref. 072 ABSCESO SUBESCAPULAR: UNA LOCALIZACIÓN INFRECUENTE

Cobas J, Granados MA, Velasco R, Sanz E, Rincón MJ, Zambrano E, Cazorla R.
Servicio de Pediatría. Hospital "Virgen de la Salud".Toledo.

INTRODUCCIÓN: Ante la presencia de dolor, impotencia articular y fiebre se debe descartar cualquier proceso infeccioso y/o inflamatorio relacionado con dicha articulación, siendo la artritis séptica una de las causas más frecuentes. Sin embargo, se deben incluir en el diagnóstico diferencial otras posibles etiologías.
CASO CLÍNICO: Varón de 4 años que ingresa por proceso febril de 3 semanas de evolución con empeoramiento en las últimas 24 horas, acompañado de dolor y limitación de la movilidad de hombro derecho. Dudoso antecedente traumático a dicho nivel hace 1 mes. **Exploración física**: T0: 39 1C. Regular estado general. Microadenopatías laterocervicales y occipitales bilaterales con empastamiento en fosa supraclavicular derecha. Dolor intenso a la movilización con impotencia funcional de hombro derecho. Contractura del mdsculo trapecio ipsilateral. Asimetría escapular. No signos inflamatorios articulares. Resto normal. **Pruebas complementarias:** Hemograma: Leucocitosis con neutrofília y leve desviación izquierda. VSG: 121-132. PCR: 98. Hemocultivos: negativos. Radiografía de tórax y hombro derecho: aumento de partes blandas a nivel subescapular derecho, que desplaza escápula y comprime parrilla costal. TAC cervical y de hombro derecho: lesión compatible con hematoma, probablemente infectado, entre parrilla costal y escápula. **Evolución:** tras el diagnóstico de absceso subescapular se realiza drenaje quirdrgico. Cultivo de exudado: Staphylococcus aureus. Se instaura tratamiento con cloxacilina intravenosa, con resolución del cuadro clínico.
COMENTARIOS: Los abscesos de partes blandas pueden pasar desapercibidos en ocasiones, debido a la dificultad diagnóstica que ofrece su localización, siendo necesario recurrir a técnicas de imagen más precisas. En nuestro caso los hallazgos clínicos tan llamativos orientaron el proceso diagnóstico.

Ref. 101 GASTROENTERITIS POR SALMONELLA Y TRATAMIENTO CON CEFTRIAXONA. ESTUDIO DURANTE DOS AÑOS.

R. Hernández Soto, A. Pérez Sánchez, C. Cintado Bueno.
H.U.I. Virgen del Rocío Sección de Infectología Pediátrica. Sevilla.

OBJETIVOS. Analizar las ventajas del tratamiento parenteral con Ceftriaxona a una dosis de 50 mg/kg/día en niños afectos de gastroenteritis por Salmonella .

MATERIAL Y MÉTODOS. Hemos revisado 72 historias clínicas de niños afectos de gastroenteritis por Salmonella sp. ingresados en la Sección de Infectología de nuestro Hospital, durante los años 1996 y 1997.

RESULTADOS.

EPIDEMIOLOGÍA: Nuestros pacientes eran 39 niños y 33 niñas, con una edad media de 68,54 meses (5,7 años) con un rango de 1 a 180 meses. 36 de ellos (50%), pertenecían a un nivel sociocultural medio; en un nivel alto encontramos a 11 niños (15,3%) y a un nivel bajo pertenecían 25 (34,7%). De todos ellos, 40 vivían en un medio rural (55,5%).

El mayor número de ingresos por este motivo se dio en el año 1997 con un total de 51 del total de 72, los cuales se dieron sobre todo en los meses de primavera a otoño.

PRESENTACIÓN CLÍNICA:

FIEBRE: consideramos febrícula a una temperatura axilar de 37º C a 38º C; fiebre moderada de 38ºC a 39º C, y fiebre alta a una temperatura axilar superior a los 39º C. Así vimos que la mayoría de ellos presentaba fiebre alta: 48 pacientes (66,6%), fiebre moderada: 19 (26,3%) y febrícula tan solo 5 de ellos (6,9%). La duración media de la fiebre fue de 1,72 días.

DESHIDRATACIÓN: valorada en la exploración al ingreso: no estaba presente en 43 de ellos (59,7%), era moderada en 9 (12,5%) y fue grave sólo en 2 casos (2,7%). Estos 2 casos de deshidratación grave presentaban como característica común fiebre alta.

DOLOR ABDOMINAL: presente en 35 casos (48,6%), ausente en los restantes.

VÓMITOS: 15 del total de niños no presentaban vómitos como manifestación clínica (20,8%); del resto de los niños con vómitos encontramos una media de 3,6/ día con una duración media de 3,6 días.

DEPOSICIONES: la media de deposiciones al día fue de 8,6. 31 niños (43,0%) presentaban como único producto patológico el moco; los restantes 41 (57,0%) tenían moco y sangre en heces. El promedio de duración de las deposiciones patológicas fue de 4,94 días.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS:

HEMOGRAMA: el hallazgo más frecuente fue la leucocitosis con neutrofilia.

BIOQUÍMICA Y EQUILIBRIO ACIDO-BASE: normal en 24 de ellos (33,3%); el hallazgo más frecuente fue la acidosis metabólica asociada a hiponatremia.

COPROCULTIVOS:

SEROTIPOS: el más frecuente fue el serotipo D con 47 casos (65,2%), B en 18 niños (25,0%), C en 2 casos (2,7%), E en 1 caso y 3 casos no fueron serotipados.

ANTIBIOGRAMA: la resistencia que más obtuvimos fue a Ampicilina: 39 casos de los cuales 23 correspondían al serotipo D, 15 al serotipo B, y el restante al único caso de serotipo C que además era también resistente a Amoxicilina-clavulánico. La resistencia a este antibiótico se halló en 15 casos, de los cuales 10 correspondieron al serotipo B. En el único caso de serotipo E no había resistencias a antibióticas. Sólo en un caso de serotipo B encontramos resistencia a Trimetroprin-sulfametoxazol. No hubo ningún caso resistente a Ceftriaxona.

EVOLUCIÓN.

MEDIA DE ESTANCIA HOSPITALARIA: 6,1 días.

DIFERENCIAS ENTRE LOS TRATADOS Y LOS NO TRATADOS:

		Sí (52)		No (20)
Días fiebre		1,7		1,7
Días dep. patol.	4,5		5,8	
Días estancia en H.	5,6		7,4	

CONTROL DE COPROCULTIVOS: se realizó en 35 casos. La media de negativización fue de 21,4 días. De los niños que se trataron y se controlaron, la media de negativización del coprocultivo fue de 21,6 días y de aquellos niños no tratados fue de 19,5 días.

SEROTIPO D: se trataron el 85% de los casos. No se encontraron diferencias en cuanto a estancia media hospitalaria, duración de las deposiciones patológicas y duración de la fiebre en aquellos que recibieron el tratamiento y los que no fueron tratados.

SEROTIPO B: se trataron el 55% en los cuales la estancia media fue inferior en 5 días a la de aquellos casos no tratados.

CONCLUSIONES.

1.- En nuestra zona la salmonelosis cumple características de endemia, con una incidencia uniforme, con picos registrados en los meses de primavera a otoño.

2.- Se relaciona con un nivel sociocultural medio-bajo y un hábitat rural.

3.- El serotipo más frecuente hallado es el D, que es en un 49% de los casos resistente a Ampicilina, y resistente en un 11% a Amoxicilina-clavulánico. El serotipo B es en un 83% de los casos resistente a Ampicilina, y en un 55% resistente a Amoxilina-clavulánico. No hemos encontrado ningún caso de resistencia a Ceftriaxona. El único caso de serotipo E no mostró resistencias. 1 caso de serotipo de C era resistente a Ampicilina y a Amoxilina-clavulánico.

4.- El tratamiento parenteral con Ceftriaxona a la dosis de 50 mg/kg/día durante tres días acorta claramente la estancia hospitalaria, pero no ofrece ventajas en cuanto al tiempo de negativización de coprocultivos.

Ref. 105 PATOLOGIA ARTICULAR EN LA BRUCELOSIS

Fernández Epifanio JL., Montes Martínez I, Guerra Pérez AA, García Mazario MJ, Muñoz del Rey JR, Feito Caldas C.
Hospital Virgen Del Puerto. Plasencia (Cáceres).

OBJETIVOS:
Revisar la incidencia de afectación articular en los casos pediátricos de **Brucelosis** atendidos en nuestro Horpital a lo largo de los últimos diez años.

MATERIAL Y METODOS:
Se presentaban 63 casos de **Brucelosis** en niños con edades comprendidas entre 2 meses y 13 años.
El diagnóstico se basó en el hallazgo de signos y síntomas compatibles y hemocultivo y/o seroconversión específica para Brucella.

RESULTADOS:
Presentaban fiebre 40 niños. 7 de ellos como dnico hallazgo. Existía afectación articular, predominántemente artrálgia en 56 casos: 29 coxalgia, 18 gonalgia, 5 artralgia de tobillo, 2 de codo, 1 de hombro y 1 metatarsofalángica.
La afectación articular fue el dnico síntoma en el momento del diagnóstico en 16 casos: 9 coxalgia, 6 gonalgia y 1 artralgia de tobillo.

CONCLUSION:
En zonas con alta prevalencia de **Brucelosis,** ante cualquier tipo de afectación articular, adn en ausencia de otros síntomas, debe considerarse la posibilidad de que se trate de una infección por Brucella, y efectuarse de urgencia la prueba Rosa de Bengala.

Ref. 117 BACTERIEMIA TRANSITORIA POR NEISSERIA MENINGITIDIS SEROGRUPO C EN UN PACIENTE VACUNADO

*Fernández Cebrián S., Picón Cotos M., Del Río Pastoriza K., *Pietro Rodríguez E., *Rojo Iglesias M., Alvez F., Bravo Mata M.*
*Departamento de Pediatría. *Departamento de Microbiología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela*

INTRODUCCIÓN: La presencia de Neisseria meningitidis en el organismo, tiene dos formas de presentación. La mayor parte de ellas, colonizando la orofaringe (portador asintomático), y otra causando una bacteriemia y posterior infección diseminada. Si poseemos capacidad bactericida frente al microorganismo, se evita la infección grave..
CASO CLÍNICO: Presentamos el caso de un niño de cuatro, inmunizado seis meses antes con la Vacuna Antimeningocócica A+C (Campaña de vacunación de la Comunidad Autónoma Gallega). Acudió a nuestro Servicio de Urgencias presentando un cuadro febril y artralgia del maleolo interno de la pierna derecha. Doce horas después del inicio de la fiebre, aparecieron lesiones maculares diseminadas, no pruriginosas ni descamativas, en miembros inferiores y menos intensas en el tronco. Se decidió su ingreso hospitalario. A las veinticuatro horas y sin haber recibido tratamiento antibiótico alguno, desapareció la fiebre y la clínica acompañante. Se realizaron hemocultivos seriados. El resultado del primer hemocultivo, fue positivo para Neisseria meningitidis serotipo C, momento en el que se comenzó antibiioticoterapia iv. Los siguientes hemocultivos, sin haber recibido el tratamiento, fueron negativos. El estudio del LCR. (sedimento, bioquímica, pruebas rápidas de látex y PCR para meningococo), fue normal..
CONCLUSIONES: Desde la introducción de la vacuna en nuestro medio, ha disminuido la morbimortalidad de las infecciones por N. meningitidis de los serotipos vacunados, y aportamos un caso de bacteriemia por Meningococo C, en el cual se demuestra la resolución espontánea de la misma, sin previa terapéutica antibiótica.

Ref. 125

KALA AZAR CON HEMOFAGOCITOSIS.

Dra. I. Sánchez-Prieto. Dr. J. Pérez- Rocha. Dra. C., García. Dr. A. Sánchez Palacín
HOSPITAL DEL NIÑO JESÚS. Madrid

Objetivo: Un caso de Kala – Azar con Hemofagocitosis.

Material y Método: Niño de 20 meses con fiebre y tos de una semana de evolución.Exploración física: aspecto grave, coloración pálida- pajiza de piel. Soplo sistólico I/IV, hepatomegalia de 2 cm, esplenomegalia de 5cm. Analítica: Htíes = 2.420.000, Hb= 6'1, Hcto= 20, L= 2.900 (S= 19 %, L= 70 %, M=2%), PQ=40.000, VSG= 115. Ac. Antilehismania= positi- vos. Punción de m.o.: Abundantes Lehismanias intra y extra celulares. ECO abdominal: hepatoesplenomegalia homogénea. Se inicia tratamiento con Glucantime a pesar de lo cual empeora el estado general, persiste la fiebre y la afectación hematológica: Htíes= 2.160.000, Hb= 5, Hcto= 16'8, L= 5.900 (S= 16 %, L= 80%, M= 3%). Neutrófilos con granulación tóxica, cianolisis y vacuolas. PQ= 23.000. Por la cifra baja de Hb. se pone concentrado de hematíes y tras vómitos hemáticos se trasfunden dos unidades de plaquetas. Estudio cardiológico normal. Biopsia de m.o.: Macrófagos activados portadores de Lehismanias y formas de hemofagocitosis. Continua el tra-tamiento con antimoniales 21 días y se añaden gluco-corticoides. Días después analítica normalizada. Tras tratamiento la ECO abdominal muestra menor hepatoesplenomegalia.

Evolución: Durante el tratamiento se diagnosticó una neumonía tratada diez días con Cefonicida. Posteriormente segundo ciclo de antimoniales durante once días tras los cuales se da el alta. Analítica: Htíes= 4.200.000, Hb= 13, Hcto= 38'3, L= 7.930(N= 24 %,L= 65%,M=8'5 %),VSG=13,PQ= 321.000. Revisiones en consulta durante 16 meses los 2 primeros se disminuyen corticoides hasta retirarlos. No presentó clínica y las analíticas fueron normales.

Conclusión: Kala-Azar complicado con hemofagocitosis.

Ref. 131

MENINGITIS EOSINOFÍLICA EN NIÑOS.

Villanueva J, Ros J, Mateo M, Juncosa MT, Villena H, Angeles Fernández G.
Unitat Integrada Pediatría, Hospital Clínic-Sant Joan de Déu (Prof. R. Jiménez). Facultat Medicina. Universitat Barcelona

INTRODUCCIÓN: La meningitis eosinofílica (10 eosinófilos/**µl** y/o eosinófilos en LCR >10% del total de leucocitos), es un enfer-medad muy rara en edad pediátrica y obedece fundamentalmente a una etiología parasitaria.

CASO CLÍNICO: Paciente de sexo masculino de 9 años de edad que presenta cefalea y vómitos de 24 horas de evolución. **Antecedentes personales**: Contacto con múltiples animales: perros, gatos, loros.

Exploración física: palidez cutánea, rigidez nuca y signos menín-geos; el resto de la exploración era normal. **Pruebas complemen-tarias**:Analítica sanguínea: leucocitos: 14600/mmc, (L:20, M:2.4, S:23.4, **E:53.2,** C:0.9).Cifra **Eosinófilos: 7.800/mmc**. PCR: 3mg/L.VSG:31mm. Inmunoglobulinas normales. ASLOS:<200 U/ml. ANA y FR: negativos. Marcadores tumorales: alfa-fetoproteína y enolasa neuroespecífica:normales. 2-Radiografía de tórax: normal. 3- PPD:negativo. 4- TAC craneal: normal. 5- Fondo de ojo: normal. 6-Estudio de LCR (a las 24 horas del inicio síntomas): leucocitos:1800/mmc (PMN:95%(**80% Eosinófilos)**, MN:5%), resto normal. Punción lumbar (10días): leucocitos: 45/mmc(**64%**eosinófilos). Cultivos LCR:negativos. Serologías HIV, EBV, TORCH: negativas. 7- **Serologías en suero**: Toxoplasma, cisticercosis, amebiasis, esquistosoma y toxocara: negativas. Estudio de **anticuerpos en LCR**: Toxoplasma, cisticercosis y enterovirus: negativo. La serología para angios-trongyloides cantonensis no realizada.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: 1- Infecciones bacterianas y/o vírica: S.agalactiae.2-Infecciones parasitarias**:** Angiostrongyloides cantonensis**,** Toxocara canis, Gnathostoma, Trichinella, Paragonimus, T. solium y Toxoplasma gondii. 3- Asociado con Esclerosis Múltiple. 4- Leucemias y Linfomas. 5- Síndrome Hipereosinofílico. 6- Otras asociaciones: terapia ibuprofeno.

Ref. 142 TRATAMIENTO ANTIBIOTICO ORAL PREDIAGNOSTICO Y MENIGITIS BACTERIANA.

A. Fernández-Jaén, C. Andrés, F. del Castillo.
Servicio de Infecciosos. Hospital Infantil ALa Paz@. Madrid.

Objetivo:
Determinar los efectos del tratamiento antibiótico oral empleado antes del diagnóstico de meningitis bacteriana.
Pacientes y métodos:
Presentamos 180 niños con meningitis bacteriana aguda. Cuarenta y nueve (27%) pacientes fueron tratados con antibióticos orales antes del diagnostico (grupo I). Los variables estudiadas fueron comparadas con las observadas en los que no recibieron tratamiento (grupo II).
Resultados:
La duración de la enfermedad antes del ingreso fue significativamente más larga ($p<10-5$) en el grupo I. En relación a las manifestaciones clínicas, sólo las petequias fueron observadas con mayor frecuencia en el grupo II ($p<0.001$). No se observaron diferencias significativas entre ambos grupos con respecto a los parámetros del LCR. Los pacientes del grupo I mostraron cifras más elevadas de leucocitos en sangre ($p<0.05$) y plaquetas ($p<0.01$). El cultivo en LCR fue positivo en el 47% de los pacientes del grupo I y en el 52% de los casos del grupo II; el cultivo en sangre fue positivo en el 26% de los paciente del grupo pretratado y en el 34% de los casos no tratados.
Conclusiones:
Los hallazgos clínicos de los niños con tratamiento antibiótico antes del diagnóstico de la meningitis, no difieren significativamente de los que no lo han recibido. Los valores del LCR en los pacientes tratados se asemejan a los medidos en el grupo no tratado; por lo tanto, el tratamiento antibiótico oral no interfiere con el diagnóstico de meningitis. Aunque este tratamiento puede esterilizar los cultivos de LCR o sangre, en nuestro estudio no se observaron diferencias significativas entre ambos grupos.

Ref. 239 INFECCIÓN VIH: TRANSMISIÓN VERTICAL DURANTE 1996-1997 EN NAVARRA

Viguria N; Bernaola E; Gurbindo C; Mondela Y; Martínez-O P; Satrústegui F.
Hospital Virgen del Camino. Pamplona. Navarra.

INTRODUCCIÓN:
Desde que se dieron a conocer los datos del estudio ACTG 076 a principios de esta década, se sabe que la administración de Zidovudina (AZT) a la madre y al RN, ha disminuido claramente la incidencia de transmisión vertical de la infección.
MATERIAL Y MÉTODOS:
Durante los años 1996-1997 se han tratado a 19 mujeres embarazadas infectadas por VIH, según el protocolo ACYG 076, con AZT (7 en 1996 y 12 en 1997).Los RN se evaluaron al nacer y cada 3 meses con determinaciones de : Ac VIH, W. Blott, y PCR y desde 1997 se les realiza carga viral.
RESULTADOS:
De los 19 RN, se han infectado 3. En un caso, ni la madre ni el niño habían seguido tratamiento con AZT. Los otros 2 RN habían seguido el protocolo tanto la madre como el RN. Estos dos niños tenían PCR negativa al nacer, y se positivizó a los 3 meses. Uno fallecía al 5º mes de vida de una infección generalizada y bronconeumonía por CMV. La tasa de transmisión durante este periodo 96-97 fue del 15.7%
CONCLUSIONES:
La incidencia de transmisión vertical del VIH en Navarra en los años 96-97 no ha bajado sustancialmente frente a los años anteri ores.
La profilaxis con AZT se debe seguir haciendo ya que nuestra casuística es pequeña para sacar conclusiones definitivas.
La PCR del VIH puede dar falsos negativos en el 1º mes de vida.
Los nuevos métodos de determinación de carga viral puede ser un complemento ideal a la PCR ya que discriminan cualquier número de copias que existan.

Ref. 254

UTILIDAD DE LA IMMUNOFLUORESCENCIA DIRECTA (IFD) EN EL DIAGNÓSTICO DE LA TOS FERINA. ESTUDIO PROSPECTIVO COMPARATIVO SEGÚN RESULTADOS DEL EXAMEN MICROBIOLÓGICO.

A.Fernández, T. Juncosa, J.M. Corretger, J. Ortega, C. Latorre*, C. Luaces.*

Unidad Integrada Pediatría. Hospital Clínic-Sant Joan de Déu. (Prof. R. Jiménez) (*)Servicio de Microbiología.. Facultat de Medicina Universitat Barcelona.

Introducción: El nivel de inmunidad de los niños españoles frente a Bordetella pertussis es deficiente, a pesar de la buena cobertura vacunal, con un incremento de casos en adolescentes y adultos que son la principal fuente de contagio. El aislamiento del germen a través del cultivo es técnicamente complejo y con un número elevado de falsos negativos. Por ello, la determinación del antígeno por IFD puede significar un avance en el diagnóstico de la enfermedad.

Objetivos: Valorar la rendibilidad del diagnóstico microbiológico de la tos ferina por IFD respecto al cultivo. Determinar si existen diferencias clínico-evolutivas en función de la confirmación o no del diagnóstico a través del estudio microbiológico.

Material y métodos: Estudio prospectivo realizado en el periodo de un año comprendido entre Junio de 1996 y Mayo de 1997. Engloba los niños atendidos en nuestro hospital con clínica sugestiva de tos ferina, a los cuáles se les ha practicado una analítica sanguínea, radiografía de tórax y aspirado de secreciones nasofaríngeas en condiciones estériles para IFD (Bordetella pertussis) y cultivo. Se analizan comparativamente las características clínico-evolutivas de estos pacientes en función de si tienen o no confirmación etiológica microbiológica.

Resultados: Se han incluido en estudio 55 pacientes (24 niños y 31 niñas) entre 11 días y 2 años de edad. El diagnóstico se ha podido confirmar en 18 (16 IFD y 11 cultivos positivos). El mayor número de casos documentados se produjo en el mes de Julio (6/13), entre 1 y 3 meses de edad (12/18) y con una duración media de la tos de 11 días en el momento de la consulta. La tos llevaba menos de 5 días de evolución en 6 de las tos ferinas confirmadas, sin claro predominio nocturno en 3 y sin gallo en 7 (todos ellos menores de 3 meses de edad). En cuatro se detectaron equimosis conjuntivales, siendo 3 tos ferinas documentadas. Han precisado ingreso 41 niños y el principal motivo ha sido la presencia de cianosis en los accesos de tos (34 casos). Cinco tos ferinas confirmadas se han producido en niños con vacunación DTP incorrecta y 9 en lactantes menores a 3 meses (7 entre los 2 y 3 meses de edad). Entre los datos analíticos, encontramos diferencias significativas en el recuento de leucocitos/mcL (X casos confirmados = 23084 y X casos no confirmados=17296, p= 0'04) y linfocitos/mcL (X casos confirmados= 16270 y X casos no confirmados=11351, p=0'03). En nuestra muestra la toma de antibióticos en la semana previa no influye significativamente el resultado de la IFD y del cultivo. Los 5 casos con complicaciones en el curso evolutivo tenían IFD y cultivo negativos. No se han encontrado diferencias significativas en la duración total de la tos entre los casos documentados y no documentados.

Conclusiones: La IFD y el cultivo consiguen confirmar el diagnóstico de tos ferina en una 29% y 20% respectivamente. La asociación de ambas técnicas consigue una mayor rendibilidad diagnóstica (32'7%). En nuestra serie no encontramos diferencias clínicas significativas entre las tos ferinas confirmadas y los casos no confirmados que nos hagan pensar que éstos últimos tengan una etiología diferente. Siete tos ferinas documentadas tenían entre 2 y 3 meses y potencialmente se podrían haber beneficiado de la vacunación DTP a los 2 meses de edad.

Ref. 255 **ESQUISTOSOMIASIS VESICAL: A PROPÓSITO DE UN CASO**

*Reina C.M., Rituerto B., *Serra T., *Alberto M.C., Piqueras A.I., Román J.M.*

*Servicio de Pediatría, *Servicio de Microbiología. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca*

Introducción: La esquistosomiasis vesical es una patología frecuente en los países tropicales. Actualmente se ha detectado un aumento de incidencia de enfermedades tropicales en nuestro medio.

Caso clínico:Varón de 8 años procedente de Níger. 4 meses previos al ingreso se detecta hematuria macroscópica al final de la micción. En urinocultivo se detectan esquistosomas, y en coprocultivo la presencia de amebas. Remitido por su pediatra para estudio. En sus antecedentes personales destaca intervención en múltiples ocasiones por Noma.

Exploración física al ingreso: Peso: 18'900. Afebril. Buen estado general. Cicatrices faciales por Noma. Exploración física por aparatos normal.

Exploraciones complementarias:

-Parásitos en orina: Schistosoma haematobium

-Serología hepatitis A,B y C: AntiHBc positivo. Resto negativo.

-Hemograma, bioquímica sanguínea y balance renal: normales.

-Sedimento orina: hematíes 9-10 normoconformados. Proteínas +.

-TAC craneal: no signos de afectasión cerebral.

-Radiología tórax: leve cardiomegalia. Parénquima pulmonar normal.

-Ecocardiografía normal.

-Ecografía abdominal: Engrosamiento nodular en pared posteroinferior izquierda de la vejiga de 0'5 por 1'4 centímetros de grosor..

-Urografía endovenosa: irregularidades en pared vesical. Riñones y uréteres normales.

Evolución: Tras tratamiento con dosis dnica de Prazicuantel oral 800 mg (40 mg/Kg.) presentó hematuria durante tres días, con tiras reactivas de orina repetidamente negativas, y estando asintomático. Pendiente de Ecografía abdominal de control.

Conclusiones

-Recordar la sospecha de esquistosomiasis en pacientes con hematuria tras viaje a regiones tropicales

Ref. 256

VALOR PRONÓSTICO DE LA TÉCNICA DE PCR EN LA ENCEFALITIS HERPÉTICA

Reina C.M., del Valle J.M., Ruiz M.A.,Caimari M., Reina J. , Román J.M.*
*Servicio de Pediatría. *Servicio de Microbiología. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca*

A propósito de un caso de meningoencefalitis herpética en un lactante de 12 días de vida, con evolución desfavorable hacia una leucomalacia multiquística, se plantea la evaluación de factores pronósticos identificables clínicos y analíticos.

La técnica de PCR en líquido cefalorraquídeo es el método más sensible en nuestro caso para la confirmación de infección por virus herpes simple, y su persistencia concluidos los 10 días de tratamiento endovenosos con aciclovir es un factor de mal pronóstico y alto índice de secuelas neurológicas. Los protocolos actuales plantean mantener tratamiento con aciclovir endovenoso durante 14-21 días. Se propone si el tratamiento con antivíricos específicos debería prolongarse hasta la negativización de PCR a herpes en líquido cefalorraquídeo.

Se discute también si la hipoglucorraquia que presentó nuestro paciente en la evolución puede ser otro dato de mal pronóstico evolutivo.

Ref. 258

MASTOIDITIS EN LA INFANCIA.

Zamora Flores M.E., Megías Montijano A., Rodríguez Fernández R., Ruiz Conde A., Gómez Campderá J.A.
HGU Gregorio Marañón.

INTRODUCCIÓN: La mastoiditis aguda es una infección de las celdillas de las paredes óseas de la región mastoidea que se produce como complicación infrecuente de una Otitis media aguda (OMA) supurativa tratada de una forma incompleta o inadecuada.
OBJETIVOS: Observar las diferencias en cuanto a evolución y tratamiento de las mastoiditis en la infancia según el tratamiento recibido: médico o quirúrgico.
MATERIAL Y METODOS: Se realiza un estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de las mastoiditis, en los últimos 4 años.
RESULTADOS: La incidencia de mastoiditis varia según la edad, siendo más frecuente en menores de 18 meses (12/17; 70%), con una distribución similar por sexos (9 varones -53%-, 8 hembras -47%-). Antecedentes de OMA en 10 casos (59%), generalmente recurrente o resistente al tratamiento habitual. Catarro de vías altas en 5 casos (29%). Todos excepto uno presentaban despegamiento del pabellón auricular y borramiento del surco retroauricular (16/17; 94%). Necesitaron cirugía 5 de los casos (30%), con una estancia media de 11,8 días frente a 9,4 días en los pacientes con tratamiento médico exclusivo. Se practicó miringotomía en 3 pacientes (17%), uno de los cuales precisó además tratamiento quirúrgico. Se realizó TAC en 5 casos (30%) y Rx simple en 14 (82%). Todos recibieron tratamiento antibiótico por vía parenteral, con una duración media de 9,5 días, asociandose generalmente una Cefalosporina de 3ªG + Penicilina anti-estafilocócica. En 5 de los 17 pacientes, se obtuvo cultivo bacteriano + (2 Streptococo Pneumoniae, 2 Staph. Aureus y un Haemophilus Influenzae), no aislandose en el resto por haber recibido tratamiento antibiótico previo.
CONCLUSIONES: No se ha observado diferencia en cuanto a complicaciones y evolución entre los pacientes sometidos a cirugía y los que recibieron tratamiento conservador. En uno de los casos que no precisó tratamiento quirúrgico, el de menor edad (2 meses), se observó como complicación una meningitis decapitada, con una de IgG4.

Ref. 264 DISEMINACIÓN CEREBRAL TUBERCULOSA. A PROPÓSITO DE UN CASO

C. Lebrato, L. Zarallo, J. Vaquerizo, P. Rincón, E. Benitez, J.J.Cardesa
Servicio de infecciosos. HMI Badajoz.

Objetivo: Destacar la importancia del diagnóstico precoz y tratamiento adecuado de las complicaciones de la TBC a nivel del SNC para evitar secuelas neurológicas.
Caso clínico: Niño de 9 meses con hemiparesia izqda aguda, desviación comisura bucal a izqda e irritabilidad. Antecedentes : Padre TBC pulmonar activa. Madre con Mantoux positivo sin enfermedad. Hermana TBC pulmonar reciente (tratamiento finalizado). Exploración : Aceptable estado general. Afebril. Hemiparesia izqda, desviación de la comisura bucal a la izqda e irritabilidad, sin otras alteraciones neurológicas . Perímetro craneal > P97. Exámenes Complementarios : LCR (Claro, 75 leucocitos / mm3, predominio mononuclear,bioquímica y ADA normal, PCR, tinción y cultivo negativos. Control del LCR normal). Hemograma (leucocitosis con fórmula normal, trombocitosis, VSG : 28). EEG (Afectación cerebral difusa con asimetría interhemisférica). Ecografía cerebral (ventrículos prominentes). Rx Torax (aumento de densidad en LSI). TC craneal (2 pequeñas imágenes hipodensas en núcleos basales derechos; ventriculos prominentes sin datos de hidrocefalia). RM cerebral (. T2 : imágen hiperintensa con realce central). Mantoux negativo un mes antes del ingreso y tres semanas después muy positivo. Fondo de ojo normal. Evolución : Favorable.
Conclusiones: El diagnóstico inicial de INFECCIÓN TBC se basa en el dato epidemiológico y afectación pulmonar. Posterior prueba tuberculínica positiva. Estos critérios son válidos en niños, donde existe dificultad para el diagnóstico microbiológico. En nuestro caso el diagnóstico de meningitis TBC es dudoso a pesar de la discreta pleocitosis linfocitaria, dada la normalidad de la bioquímica del LCR y PCR negativa. La evolución tan favorable y ausencia de síntomas característica no es propio de la meningitis TBC. Podría corresponder a lesión inflamatoria localizada con efecto tumoral. El diagnóstico y tratamiento precoz ha impedido que evolucione a la clásica meningitis TBC.

Ref. 265 ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO. NUESTRA CASUÍSTICA.

Garrido Cañadas, MJ ; Zarallo Cortés L ; Cardesa García JJ ; González N.
SERVICIO INFECCIOSO. HMI BADAJOZ.

Introducción: La enfermedad por arañazo de gato(EAG), es una de las causas más frecuentes de linfadenopatías benignas crónicas en niños y jóvenes. La identificación del agente patógeno, Bartonella henselae, y la descripción de forma sistémica, ha dado lugar a una nueva visión de la enfermedad: no es tan benigna como se pensaba.
Material y método: 7 casos: 6 pacientes con linfadenopatías regional y 1 con afectación sistémica.Diagnosticado de septiembre 1997 a febrero 98.
Resultados : Edad: 6-13 años. Predominio varón (86%). Medio rural (100%).Contacto conocido con gato(86%), encontrándose puerta de entrada en el 40%.Adenopatías : 100%(axilar 60%, submandibular 30%, inguinal 14%, múltiples en la forma sistémica) ; en uno fue de aspecto tumoral ; en 3 las adenopatías supuraron, calcificándose en uno de ellos. Forma sistémica : fiebre alta, dolor abdominal, adenopatías múltiples (remiten en 56 días), y nódulos hipoecogénicos hepáticos (desaparecen en 4 meses sin secuelas). Diagnóstico serológico (86%) e histológico (14%).Tratamiento : rifampicina (40%),amoxicilina-clavulánico (28%) .Forma sistémica : rifampicina ; gentamicina y amoxicilina-clavulánico.
Conclusiones: La evolución más tórpida de las adenopatías periféricas ocurrió en los 3 casos que previamente al diagnóstico se efectuó drenaje quirurgico, por presentar supuración. Sería preferible la aspiración con aguja, a la incisión con drenaje, por que prolonga la supuración y dificulta la cicatrización. Utilizamos antibióticos en seis casos : en los cuatro sin drenaje, no hemos observado diferencias significativas en la evolución de la adenopatía en relacción al tipo de antibiótico. De los tres casos drenados, uno no recibió antibiótico, siendo su evolución mucho más prolongada. En la forma sistémica no se apreció mayor beneficio entre los antibióticos empleados, con eficacia dudosa para reducir la evolución. Ante toda fiebre inexplicable prolongada en un niño, debería realizarse una ecografía abdominal, si apareciesen nódulos hipoecogénicos hepáticos y/o esplénicos, realizar serología a Bartonella henselae, evitandose con ello una laparotomía ; dada la evolución favorable de esta entidad.

Ref. 266 FIEBRE BOTONOSA: NUESTRA CASUÍSTICA. VERANO 1996

Ruiz, F., Díaz, C., Zarallo, L., Pedraza, M., Cardesa, J.J.
Hospital Materno Infantil Infanta Cristina . Badajoz

Objetivo.- Analizar la incidencia, epidemiología y clínica de la fiebre botonosa en nuestro medio. Valorar la eficacia terapéutica con doxiciclina.

Material y métodos.- Se han estudiado 31 niños en el período de Junio a Septiembre de 1996. El diagnóstico clínico se ha basado en: a) fiebre, exantema típico, lesión inicial de picadura y b) fiebre, exantema y dato epidemiológico. El diagnóstico se confirmó con la positividad serológica (IFI) a Rickettsia connorii. Se han analizado tres grupos de tratamiento con doxiciclina: A (2 mg/kg/12 h./4dosis), B (2 mg/kg/12 h./3dosis) y C (4 mg/kg/24 h./2dosis).

Resultados.- Predominio Julio-Agosto (83'8%). Mayor incidencia rural (64'5%). Más frecuente a los 4-6 años (41'9%) y sin predominio de sexo. Desde el punto de visto clínico, el comienzo fue brusco en el 83'8%; las artromialgias fue el síntoma más característico (80%), junto con el malestar general (50%). El exantema descrito como típico ha sido el más frecuente (90'3%). La lesión de picadura no se detectó en el 41% de los niños y, cuando estuvo presente, la localización en el cuero cabelludo apareció en el 50%. Probablemente la conjuntiva fue puerta de entrada en el 22%. El estudio estadístico comparativo (test de Mann-Whitney) demostró no existir diferencias significativas en la duración de la fiebre ni antes ni tras el inicio del tratamiento en los tres grupos ni en la relación del tratamiento con el rango del título de anticuerpos obtenidos.

Conclusiones.- **1**. En nuestro medio, la fiebre botonosa sigue siendo una enfermedad frecuente y muy benigna en la infancia, con práctica ausencia de complicaciones (sólo destacar 2 casos de hidrops vesicular en nuestra serie). **2**. El diagnóstico epidemiológico de incidencia estival y la triada clínica clásica representan un diagnóstico de certeza que sigue siendo válido. **3**. Tres dosis de doxiciclina (a 2 mg/kg/dosis) es una pauta eficaz en el tratamiento de la fiebre botonosa.

Ref. 277 TRATAMIENTO CON GANCICLOVIR EN DOS PACIENTES CON INFECCIÓN CONGENITA POR CITOMEGALOVIRUS

M. Nieto Moro, R.Jiménez García, J.Cano Fernández, M.D.Acuña, E.De La Torre Montes, G.Yep Chullen, J..Melendi Crespo.
Hospital del Niño Jesús: Departamento de Pediatría. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid.

Objetivo:

Valorar la eficacia del ganciclovir en el tratamiento de las infecciones congénitas por citomegalovirus.

Material y métodos:

Descripción de dos casos clínicos con infección congénita grave , diagnosticada mediante serología y cultivo en orina, que fueron tratados con ganciclovir intravenoso durante 5 y 14 semanas respectivamente.

Resultados:

Caso 1: hembra de 4 días con distress respiratorio severo, afectación hepática e hipotonía.

Caso 2: varón de 26 días con retraso ponderal, hepatoesplenomegalia, ictericia colestásica, microcefalia e hipotonía.

Ambos fueron tratados con ganciclovir intravenoso a dosis de 10 miligramos/kilo/día durante dos semanas seguido de 5 miligramos/kilo/día durante las semanas restantes. Siendo la evolución favorable.

Conclusiones:

En los dos casos se demostró mejoría de los parámetros clínicos y analíticos, así como la negativización de la viuria y la ausencia de efectos secundarios. No obstante habrá que esperar a los resultados de los estudios que se están realizando en la actualidad para poder valorar la eficacia del ganciclovir.

Ref. 238 INFECCIONES DEL TRACTO URINARIO EN LACTANTES

E.Carballo, R.Puigarnau, R. Garrido, M.T.García Fructuoso, C.Mainou, J.M.Corretger
Servicio de Pediatría.Unitat integrada Clínic-Sant Joan de Déu. Barcelona

Objetivos: 1) Descripción epidemiológica de la infección del tracto urinario (ITU) en lactantes. 2) Detectar los datos clínico-analíticos sugestivos de pielonefritis. 3) Microorganismos más frecuentes y sensibilidad antibiótica.
Material y método: Estudio prospectivo sobre 57 lactantes disgnosticados de ITU. Período de estudio: julio 96-julio 97. La recogida de la orina se efectúa por bolsa perineal (dos urocultivos > 100.000 UFC/ml), o por sondaje vesical (un urocultivo > 50.000 UFC/ml). Se hizo gammagrafía a todos los pacientes.
Resultados: Los menores de tres meses representan el 47%. El 65% de los casos corresponden al sexo masculino, con un claro predominio (78%) en los menores de tres meses. La fiebre es el síntoma más frecuente (91%), seguida del rechazo del alimento (56%) y la irritabilidad (35%). La fiebre >39ºC se objetiva en un 78% de los mayores de tres meses frente al 36% en los menores de tres meses.Encontramos una PCR>30 mg/L en el 74 % de los mayores de 3 meses frente al 40 % en los menores de tres meses, y una leucocitosis >12.000/mm^3 en el 85% de los mayores de tres meses frente al 53% en los menores de tres meses. Los factores que más se han relacionado con la afectación parenquimatosa renal (gammagrafía alterada) son la presencia de reflujo vésico-ureteral en un 54% y la leucocitosis en un 46%. El germen más frecuentemente aislado es la E. Coli en el 86%. La resistencia a la ampicilina y amoxicilina es del 76%.
Conclusiones: 1) La ITU es más frecuente en el sexo masculino en los pacientes menores de tres meses. 2) Las formas de presentación clínica y las alteraciones en los parámetros analíticos son muy inespecíficas en los lactantes menores de tres meses afectos de ITU. 3) El germen más frecuentemente aislado en los cultivos es la E. Coli. 4) La sensibilidad de la ampicilina/amoxicilina en nuestro medio es muy baja, por lo que se han de cuestionar aquellos protocolos que incluyan dichos fármacos en monoterapia.

Ref. 285 MORTALIDAD POR VIH EN LA EDAD PEDIÁTRICA EN LA REGIÓN DE MURCIA.

B. Garnica, A. Brea, C. Téllez, M. Martínez, L. Marín Vives, J. Gutiérrez.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Objetivos: Presentar un estudio descriptivo de los casos de mortalidad en los pacientes VIH positivos en la comunidad murciana, así como de las infecciones que padecieron previamente a su fallecimiento.

Material y métodos: Se estudian 86 niños diagnosticados de infección por VIH en el periodo comprendido entre el 1 de enero de 1987 al 31 de diciembre de 1997, analizando las causas de mortalidad así como las infecciones intercurrentes de los 9 casos (10.4%) fallecidos durante el periodo de estudiado.

Resultados: Las causas de mortalidad que encontramos fueron: encefalopatía por VIH dos casos, caquexia dos casos, insuficiencia hepática grave un caso, insuficiencia hepática con hemorragia pulmonar masiva un caso, hipertensión pulmonar secundaria a cardiopatía con fracaso multiorgánico un caso, neumonía dos casos. En cuanto a la edad de fallecimiento encontramos dos grupos bien diferenciados: el primero no supera los ocho meses de vida asociándose a patología pulmonar aguda, el segundo mueren en torno a los cuatro años por deterioro progresivo.

Conclusiones: Encontramos diversas causas de fallecimiento. Existe relación entre edad y causa de muerte. El periodo de evolución hacia SIDA terminal es menor en la edad pediatría que en la adulta. Un seguimiento exhaustivo y un cumplimiento eficaz del tratamiento pueden retrasar un gran número de muertes provocadas por el SIDA.

Ref. 315

ENCEFALITIS CON AFECTACIÓN TALÁMICA Y VIRUS DE EPSTEIN BARR

Vázquez M, Parra J, Fraj N, Gracia M.

INTRODUCCION. El uso de la RMN en el diagnóstico de las encefalitis ha puesto de manifiesto la afectación talámica bilateral en algunos casos con afectación neurológica severa.

CASO CLINICO. Niño de 7 años y 4 meses de edad que presenta obnubilación, pérdida de fuerza en extremidades superiores, marcha atáxica y fiebre. Antecedentes personales sin interés. Exploración física: Desviación de la comisura labial hacia la derecha, reflejos osteotendinosos exaltados, clonus en el lado derecho, Babinski izdo, discreta rigidez de nuca y signos meníngeos positivos, dismetría, adiadococinesia, marcha atáxica, hiperestesia cutánea. Resto de la exploración normal.

RESULTADOS. 1. Hemograma: Leucocitos 14.600. Neutrófilos 77,2. Linfocitos 15%. VSG 1ª hora: 46mm. 2. LCR: Proteínas 44mg/100ml. Glucosa 49mg/100ml. 35 leucocitos/mm3: 85% mononucleares. 15% PMN. Pandy (-). Estudio microbiológico de bacterias y virus (-). 3. EEG: Lentificación generalizada con brotes delta de gran amplitud sin focalidad. 4. TAC normal. 5. RMN: Extensas lesiones de hiperseñal en ambos núcleos lenticulares y región talámica bilateral, peduncular, temporal profunda media bilateral y centros semiovales y región corticosubcortical parietal derecha. 6. Serología en sangre: Virus de Epstein Barr Ig M 1,5 con viraje a 2,1. 7. Mantoux (-).

TRATAMIENTO. Aciclovir IV lento y Dexametasona IV.

COMENTARIOS. Se trata de un niño de 7 años con encefalitis concomitante con VEB. En los estudios de neuroimagen hubo afectación talámica bilateral. La evolución fue favorable y al alta estaba asintomático. Los controles posteriores fueron normales. El pronóstico, a pesar de la gravedad inicial del cuadro, es bueno.

Ref. 359

INFECCIÓN ADQUIRIDA POR CITOMEGALOVIRUS EN NIÑOS.

Castro M, Antonaya M, Ruiz Contreras J, Temprano D, Ramos JT, Clemente J, Otero J.Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

Objetivos. Describir las manifestaciones clínicas y la evolución de la infección por CMV en niños.
Material y métodos. Revisión retrospectiva de las historias de niños con infección aguda por CMV controlados en una consulta oo ingresados en una unidad de lactantes.Los criterios de infección aguda por CMV fueron: IgM positiva para CMV y/o seroconversión de los títulos de anticuerpos por fijación de complemento (FC) y/o títulos de anticuerpos por FC (256. Se consideró síndrome mononucleósico la presencia de linfocitosis con linfocitos atípicos más dos de los siguientes signos: adenopatía, esplenomegalia, hepatomegalia y faringitis exudativa).
Resultados. Se han identificado 38 casos de infección aguda por CMV (IgM específica 25 casos; seroconversión 10 casos; títulos elevados 3 casos) . La edad media de los pacientes fue 37 (32 meses (rango 2-132, mediana 30). El motivo de consulta fue: fiebre, 27 pacientes; adenitis cervical, 3 casos; anorexia y retraso estaturo ponderal, 3 casos; hepatoesplenomegalia, 2 casos; otros, 3 casos.Veintidós pacientes tuvieron síndrome mononucleósico (todos con hepatoesplenomegalia y aumento de transaminasas; 14 (60%) con faringitis exudativa). En 16 pacientes pudo seguirse la fiebre, que fue elevada (39,3 (0,7ºC) y de larga duración (9,5(días). Diez pacientes tuvieron tos como síntoma prominente.
Conclusión. Los cuadros clínicos asociados a primoinfección por CMV en los niños son preferentemente: 1) síndrome mononucleósico en más de la mitad de los casos (60% de ellos con faringitis exudativa); 2) síndrome febril prolongado con o sin hepatoesplenomegalia; y, 3) síntomas de infección de vías respiratorias altas.

Ref. 362

INFECCIÓN POR PARVOVIRUS B19 COMPLICADA CON PARÁLISIS FACIAL PERIFÉRICA Y PAROTIDITIS CON ADENITIS INTRAPAROTIDEA. UNA NUEVA ASOCIACIÓN

Martinón-Torres F, Fernández Seara M.J., Losada Pazo C, Del Río Pastoriza I. y Rodrigo Sáez E.
Servicio de Lactantes. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela (C.H.U.S.) Santiago de Compostela

INTRODUCCIÓN. El Parvovirus B19 humano es el agente causal de múltiples síndromes clínicos distintos. Presentamos el caso clínico de un lactante infectado por el Parvovirus B19 que se acompañó de parálisis facial periférica y parotiditis con adenitis intraparotídea.
CASO CLÍNICO. Niño de 16 meses de edad que presentaba un cuadro catarral de cuatro días de evolución acompañado de febrícula y otalgia, que no había respondido a la administración oral de amoxicilina-clavulánico. En las horas previas al ingreso aparece fiebre y una asimetría facial con el llanto. A la exploración física presentaba una parálisis facial periférica izquierda, múltiples adenopatías laterocervicales bilaterales (de mayor tamaño en el lado izquierdo), suboccipitales, inguinales y axilares, hepatoesplenomegalia (tres traveses por debajo de la arcada costal), exudado fino amigdalar, tumefacción parotídea izquierda y otitis media agua bilateral. El cuadro es interpretado inicialmente como un síndrome mononucleosico o mononucleosico "like" con compromiso del nervio facial, si bien se instaura antibioterapia i.v. ante la presente de una otitis franca bilateral y la falta de respuesta previa a la antibioterapia oral, junto con perdnisona, ibuprofeno, y vitamina B1, B6 y B12. La paralisis facial se evaluó mediante estudios electroneuromiográficos. Se evidenció mediante ecografía y TAC, la presencia de adenopatías intraparotideas. Se demostró mediante enzimoinmunoanálisis, la presencia de una infección aguada suyacente por parvovirus B19. La evolución fue satisfactoria, con recuperación total sin secuelas a los cuarenta días de iniciado el cuadro.
CONCLUSIONES. Si bien se ha descrito la posiblidad de un síndrome mononucleosico "like" originado por un parvovirus B19, no hemos encontrado en la literatura ninguna observación similar a la nuestra, producida por dicho virus, lo que justifica la aportación de este caso, y amplía aún más el ya extenso espectro clínico de este ubicuo agente.

Ref. 373

VARICELA: MOTIVO DE INGRESO HOSPITALARIO REVISION 1970 - 1997

L. Rubio, S. Juan, A. Ferreras, P. Medrano, M. Bouthelieer, F. de Juan.
Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción : Desde 1970 a 1997, 337 niños fueron hospitalizados por varicela y sus complicaciones en la unidad de infecciosos del Hospital Infantil Miguel Servet de Zaragoza.
Material y métodos : Estudio retrospectivo de 298 ingresos por varicela en niños con edades comprendidas entre los 0 y 14 años en el servicio de infecciosos, en el periodo de tiempo citado.
Resultados : Las causas más frecuentes de ingreso fueron: fiebre elevada (21,3 %), intensidad del exantema (15,2%), síntomatología digestiva (14,9%), crisis convulsivas (12,7%) y síntomas respiratorios (9,8%). Menos frecuentes:sobreinfección de lesion (3,8%), celulitis subcutánea (3,1%), ataxia (2,2%), artritis (1,9%), distocia social (1,5%), trombopenia (1,2%), dolor torácico (1,2%), ingesta paracetamol (0,9%), meningismo (0,9%), varicela necrótica, traumatismo craneal, leucemia aguda y otras. Aunque la fiebre no fuese el motivo de ingreso, el 85% de los niños la presentaron durante su estancia requiriendo antitérmicos el 83% de ellos. La duración media de la fiebre fue de 3,4 días.
Conclusiones : La varicela ha sido motivo frecuente de ingreso a lo largo de los 27 años estudiados. Los años en que se registraron el mayor número de casos fueron 1989 y 1997 con 25 casos respectivamente, 1995 :24 casos y 1977 :23 casos. El motivo de ingreso principal se ha mantenido constante: fiebre elevada, exantema y síntomas digestivos. El uso de fármacos no ha variado significativamente aunque es propio de los últimos años el uso de antihistamínicos y aciclovir. La edad más frecuente de ingreso es la comprendida entre 1 y 4 años. La primavera ha sido invariablemente la estación con mayor incidencia. La estancia media hospitalaria fue de 5,5 días. El coste diario de la estancia en 1998 es de 39.881 pesetas, lo que podría plantear la vacunación sistemática.

Ref. 379

INFECCION POR VIRUS DE EPSTEIN-BARR. FORMAS ATÍPICAS.

Lázaro MI, Martí E, Bernal A, Cubo M, M- Huguet F, Sequí JM.

INTRODUCCIÓN

El virus de Epstein-Barr (VEB) es un patógeno con gran variabilidad de expresión. Presentamos dos casos de infección por VEB con sintomatología atípica.

CASO 1

Niño de 6 años con cuadro febril de dos semanas de evolución en el curso del cual presenta una neumonía retrocardíaca, exantema vesicular y ampolloso generalizado y meningitis aséptica.

CASO 2

Niño de 3 años con proceso de decaimiento y adenopatías cervicales de 4 dias de evolución que presenta a su ingreso fiebre, amigdalitis no exudativa, otitis media aguda izquierda, edemas palpebrales, hidrocele bilateral comunicante, hepatoesplenomegalia, neumonía basal bilateral con atelectasia del lóbulo superior izquierdo y adenopatías hiliares y paratraqueales y meningitis linfocitaria.

En ambos casos se llegó al diagnóstico etiológico por la serología Ig M e Ig G positiva frente al VEB.

CONCLUSIONES

La infección por el VEB puede cursar con manifestaciones clínicas atípicas muy variadas. En estos casos es necesario un alto índice de sospecha para solicitar la serología específica que nos llevará al diagnóstico etiológico definitivo.

Ref. 387

PRESENTACION ATIPICA DE ENFERMEDAD TUBERCULOSA

Vílchez MR[1]; Parareda A[1]; Simon JL[2]; Sábado C[1]; Gallego S[1]; Sánchez de Toledo J[1].
(1)U.Oncología Pediátrica. HUMI Vall d Hebron. Barcelona. (2)Hospital de Granollers.

La Tuberculosis es una enfermedad todavía frecuente en nuestro medio. Ello hace que, proporcionalmente, lo sean también sus presentaciones atípicas. Describimos el caso de un paciente remitido a nuestra Unidad por tumoración fronto-parietal y proptosis ocular izquierda.

Se trata de un paciente varón de 4 años de edad, de raza negra. Entre los antecedentes familiares destaca una prueba de Mantoux positiva en ambos padres hace 4 años, con radiología normal. Realizaron quimioprofilaxis, no así el paciente, que entonces contaba tres meses de edad.

El paciente acude a Urgencias por la presencia de la masa y el exoftalmos izquierdo. La TC craneal es compatible con una tumoración osea primaria, motivo por el que se traslada a nuestra Unidad.

En la exploración física se constata dicha tumoración y destaca la presencia de adenopatía submandibular derecha adherida.

Se practicó analítica de control en la que destacaba una Hb de 8,9g/L, con HbS de 31,3%, compatible con el diagnóstico de drepanocitosis. La serie esquelética no mostró alteraciones significativas, aunque la gammagrafía ósea objetivaba afectación ósea mdltiple. La TC y la RM craneales mostraron una masa de posible origen óseo con invasión secundaria de fosas temporal e infratemporal izquierdas, e invasión extradural y extraconal. La prueba de Mantoux fué claramente positiva y la biopsia de la masa evidenció la presencia de lesiones granulomatosas compatibles con infección por Mycobacterium. Se trató con esquema de cuatro fármacos. **Discusión**: La proptosis unilateral en niños se asocia habitualmente a infecciones agudas o neoplasias. En nuestro caso, la revisión de los antecedentes pone en evidencia la necesidad de profilaxis en todos los contactos. Queda por definir la relación del cuadro de drepanocitosis con la expresión clínica del caso.**Conclusión**: La presentación inusual de procesos frecuentes incorpora nuevos datos al proceso diagnóstico.

Ref. 388 ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO, FORMA ATÍPICA

Parada E, Sábado C, Vinzo J, Vilchez R, Juste C[1], Figueras C[2], Gros L, Sánchez de Toledo.
U. Oncología Pediátrica, S. Microbiología[1], S. Pediatría[2]. HUMI Vall d Hebron. BCN

La enfermedad por arañazo de gato (EAG) fue descrita por vez primera en 1931 y su agente causal, la **Bartonella henselae**, no fue identificado hasta 1983, en la actualidad sigue siendo una infección de difícil diagnóstico. Desde que disponemos de mejores herramientas diagnósticas, el espectro clínico de la enfermedad se ha ampliado.

Presentamos el caso clínico de un varón de 12 años que ingresa en nuestro centro para estudio y tratamiento de cuadro de poliadenopatías de 45 días de evolución y fiebre, coincidiendo el inicio del cuadro con el arañazo de un gato. Refería fiebre de predominio vespertino con escalofríos, abdominalgia y dolores óseos erráticos junto con pérdida de peso. Presentaba a la exploración múltiples adenopatías axilares, inguinales y cervicales, siendo el resto del examen físico normal. Se realizó estudio de hemograma, función hepática y renal, ionograma y equilibrio ácido-base que resultó normal. Así mismo se cursaron serologías para CMV, VEB y Mycoplasma que resultaron negativas, siendo la serología (IF) a **Bartonella henselae,** IgM positivo límite, IgG 1/64. El estudio para Mycobacterias, tinción y cultivo, resultó negativo. La ecografía abdominal puso de manifiesto varias adenopatías situadas en el hilio hepático. Se realizó exéresis quirúrgica de la adenopatía submaxilar que en el estudio anátomo-patológico mostró múltiples granulomas confluentes con marcada necrosis tipo caseosa, además de presencia de células gigantes, algunas multinucleadas. Se repitieron estudios serológicos evidenciándose seroconversión para **Bartonella henselae** (IgM +, IgG >1/256) lo cual sugiere el diagnóstico de enfermedad por arañazo de gato.

Comentario: Aunque el cultivo y la PCR son los estándares de referencia, la IF se considera actualmente una técnica con suficiente sensibilidad y especificidad como para permitir establecer el diagnóstico de la EAG. El espectro clínico de la enfermedad se ha ampliado y la **forma abdominal** puede ser un reto diagnóstico para el pediatra.

Ref. 401 SHOCK TÓXICO EN PEDIATRIA

de Vicente, A. Martínez de Azagra, S. Mencía, J. Casado Flores.
UCI Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Universidad Autónoma. Madrid.

INTRODUCCION:

El shock tóxico es una patología infrecuente en Pediatría. Los agentes etiológicos más frecuentemente relacionados son el Staphilococo aureus y el Estreptococo beta hemolítico del grupo A. La mortalidad es muy elevada (7- 60%).

CASOS:

En el último año (1997) fueron ingresados tres pacientes (dos varones y una niña)de edad media 5 años (rango 3-7 años) que cumplían criterios de shock tóxico. El factor desencadenante fue infección respiratoria en dos casos (neumonía, sinusitis) y cirugía digestiva 48 horas antes, en el tercer caso. No se aisló ningún germen en los cultivos iniciales.

Todos ellos presentaban al ingreso eritrodermia, fiebre elevada e hipotensión severa, precisando altos aportes de fluidos y drogas vasoactivas. Durante su evolución presentaron alteración de la función renal y coagulopatía de consumo. En dos de ellos además, se objetivó afectación mucosa, gastrointestinal y muscular. Fueron tratados con antibioterapia empírica, específica para Estafilococo y Estreptococo y medidas de soporte.

Dos de los casos desarrollaron síndrome de distres respiratorio del adulto (SDRA), precisando ventilación mecánica durante 26 y 51 días.

El tiempo medio de estancia en la UCIP fue de 45 días (13 - 60 días).

Todos los pacientes sobrevivieron. Los dos que desarrollaron SDRA presentaron como secuelas, alteración de la función respiratoria con necesidad de oxigenoterapia al alta de UCIP y alteraciones neuromusculares de origen multifactorial (shock, corticoterapia, administración de bloqueantes musculares) transitorias.

COMENTARIOS:

Aunque el síndrome de shock tóxico es una enfermedad poco frecuente en la infancia, en el último año han sido diagnosticados tres casos. Su reconocimiento precoz es necesario para disminuir la mortalidad.

Ref. 403 INCIDENCIA INUSUAL DE MASTOIDITIS EN LACTANTES

M.J. Estévez Amores; A. García; M.Bueno, M..A.Martín ,J.E. García, V.Rivero.
Hospital Universitario de Salamanca. Departamento de Pediatría

OBJETIVOS
Valorar posibles determinantes del incremento de la incidencia de Mastoiditis: Suceptibilidad del huesped, Aumento de la virulencia de los germenes implicados, Resistencia a antibioterapia convencional.
MATERIAL Y MÉTODOS
Se realiza un estudio retrospectivo de 4 casos de Mastoiditis en niños menores de dos años y medio, en un periódo recortado de tiémpo (Noviembre 96, Febrero- Marzo 97) analizando: Antecedentes personales, Posibles factores predisponentes, Clinica al ingreso, Tratamiento previo recibido, Gérmenes aislados y Antibiograma.. El diagnostico se basó en clinica sugerente, datos de laboratorio y estudio de imagen con Tomografia Axial Computarizada.
RESULTADOS
Los 4 casos carecen de antecedentes personales de interes, 2 casos estan vacunados contra Hamophilus Influenzae. Como factores predisponentes destacan la edad (rango de edad entre 8 y 24 meses) y el diagnostico previo de otitis en 3 casos, otro caso presentaba un cuadro febril de larga evoluciòn sin filiar. El despegamiento del pabellón auricular en el momento del ingreso, estuvo presente en los 4 casos, presentando un caso tumefacciòn preauricular. 3 casos habían recibido antibioterapia previa para la otitis, con amoxicilina-clavulanico, azitromizina y cefixima respectivamente. Los gérmenes aislados en exudado ótico fueron: Streptococo Neumonie en 2 casos, (con resistencia intermedia a Penicilina dosis dependiente uno, el otro sensible), Estafilococo Epidermidis (sensible a Vancomicina y Amoxicilina-Clavulanico), Enterococus Durans (sensible a Vancomicina, Ampicilina y Amoxicilina-clavulanico) y Pepto estreptococus (sesible a Cefotaxima, Penicilina, Amoxicilina-Clavulanico) en otro caso.
3 casos precisaron Antrostomia mas antibioterapia y otro caso evolucionó favorablemente solo con tratamiento antibiótico.
CONCLUSIONES
Los lactantes no presentaron factores que nos sugieran mayor suceptibilidad del huesped; probablementa este aumento de incidencia se deba a una mayor virulencia de gërmenes implicados, con selecciòn de cepas resintentes a antibiterapia convencional dosis dependiente , como es el caso del neumoco, contra el que probablemente podamos seguir luchando con antibiotcos como la Penicilina pero a dosis altas (80-100mg /Kg/d).

Ref. 421 FIEBRE EN LACTANTE MENOR DE 3 MESES

B. Azkunaga, E.Moreno,A.M. Ruiz Benito, L.Paisan.
Hospital Infantil Aranzazu. San Sebastian. Guipuzcoa

OBJETIVO: Conocer el diagnóstico final en lactantes menores de 3 meses que consultan por síndrome febril sin foco aparente en la exploración inicial.

MATERIAL Y MÉTODOS: Periodo de estudio: Enero-Diciembre 1996. Se han revisado historias clínicas de lactantes menores de 3 meses ingresados por síndrome febril recogiéndose la clínica, exploraciones complementarias (hemograma, hemocultivo, PCR, urocultivo, cultivo LCR y Rx tórax), diagnóstico final y si recibieron o no tratamiento antibiótico y su duración.

RESULTADOS: Total de casos: 116 (73 niños y 43 niñas). Edad: (1 mes, 37; 1-3 meses, 79. Los diagnósticos más frecuentes fueron: Síndrome febril de probable etiología vírica (n=49), Infección urinaria (n=27), meningitis linfocitaria (n=13). El gérmen aislado con mayor frecuencia ha sido E.coli. Unicamente 30 de los casos presentaban al ingreso afectación del estado general, sin que se observe una relación clara con la gravedad del diagnóstico definitivo. Se inició tratamiento antibiótico en 102 casos, retirándose en 64 de ellos tras la llegada de cultivos negativos.

CONCLUSIONES:
-El diagnóstico más frecuente en el lactante febril menor de 3 meses ha sido la infección vírica.
-Es recomendable realizar exploraciones complementarias en estos enfermos dada la inespecificidad de la clínica al ingreso.

Ref. 440

ABSCESO HEPÁTICO PIOGENO EN PACIENTE DE CUATRO AÑOS EN EL CONTEXTO DE UNA FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO

Puigserver B., Servera C., Rituerto B., Bregante J., Font de Mora F., Román J.M.
Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca. Islas Baleares.

Caso clínico.
Presentamos el caso de una niña de cuatro años de edad que consulta por una fiebre persistente de tres semanas de evolución sin otros síntomas acompañantes.
Como antecedentes personales destaca ser inmunocompetente, no tener factores de riesgo y no haber recibido tratamiento antibiótico en este episodio. Como antecedentes familiares destacamos una tía paterna con absceso hepático y pulmonar de causa amebiana. En la exploración física destaca el buen estado general y palpación de reborde hepático. Ante el cuadro de fiebre de origen desconocido se procede a realizar pruebas complementarias ordinarias incluyendo Mantoux, estudio inmunitario, estudio de conectivopatías, serologías, hemocultivos, etc. que resultaron normales. En cuanto a técnicas de imágen; tras realizar ecografía abdominal se descubre masa hepática y con TAC sugestiva de absceso hepático. Se realiza punción-drenaje consiguiéndose escaso material con cultivo positivo a Staphilococo aureus. El test del NBT fué normal. Ante la resistencia al tratamiento antibiótico endovenoso y la imposibilidad de drenaje se decide intervención quirúrgica.
Conclusiones.
El absceso hepático en la infancia es raro y aparece relacionado con portadores de catéter umbilical en periopdo neonatal, tras padecer sepsis o en trastornos inmunológicos, en especial la enfermedad granulomatosa crónica.
El caso que nos ocupa lo presentamos por su rareza y por no evolucionar favorablemente con tratamiento antibiótico, ser imposible su drenaje percutáneo y precisando intervención quirúrgica abierta y puesta a plano del absceso.

Ref. 450

NEUMONÍA NUMOCOCICA CAVITADA EN UNA NIÑA

Pérez Velasco M.C., Figuerola J., Dueñas J. Grimalt M.A., Ferragut J., Román J. M.
Servicio de Pediatría, Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca.

INTRODUCCIÓN: La neumonía cavitada, incluso tuberculosa, es rara en niños inmunocompetentes. En adultos, la presencia de cavitaciones no tuberculosas se asocia con Gram negativos, sobre todo Klebsiella pneumoniae, con aspiración y con mala higiene dental, alcoholismo o inmunopatías.
Se presenta el caso de una niña previamente sana que sufrió una neumonía por Streptococcus pneumoniae con cavitaciones.
OBSERVACION CLINICA: Niña de 2 años de edad, en tratamiento con claritromicina por neumonia en LMD diagnosticada 7 días antes, que acudió por persistencia de fiebre, vómitos y afectación del estado general. Al ingreso destacaba polipnea con hipoventilación en hemitorax derecho. En la analítica destacaban leucocitosis de 17.600/mm3, proteina C reactiva de 14,6 mg/dl e hiponatremia de 131,8 mmol/l. La pulsioximetría a FiO2 de 21% era de 91,2% y la gasometría capilar mostraba pCO2 de 28,7 torr. En la RX presentaba velamiento del hemitorax derecho con imagen compatible con derrame en seno costo diafragmático posterior derecho.
Se practicó toracocentesis, extrayéndose 100 ml de líquido pleural con características de exudado. Se inició cefotaxima (170 mg/kg/día) y vancomicina (30 mg/kg/día), trás cursar cultivo de líquido pleural en el que se aisló S.pneumoniae resistente a penicilina (CMI de 1 mcg/ml) y eritromicina (CMI superior a 4 mcg/ml). Precisó oxigenoterapia durante los primeros días. La evolución fue clínicamente favorable cediendo la fiebre y mejorando el estado general si bien mostró hipoventilación basal derecha. Evolutivamente se ojetivaron múltiples cavitaciones y bullas anteriores en lóbulo superior derecho visibles en la RX simple y mediante TC a los 4 días de ingreso. Sin embargo la mejoría paulatina persistió cediendo totalmente la sintomatología y normalizándose la radiología. Fue dada de alta trás tres semanas de antibioterapia manteniéndose asintomática hasta la actualidad.
COMENTARIO: En niños, la neumonía cavitada es más frecuentemente causada por Staphylococcus aureus o Gram negativos. Cuando el germen causal es S.pneumoniae, la positividad del serotipo capsular 3 o la síntesis de toxinas como la leucocidina, hemolisina, neumolisina o la hialuronidasa parecen jugar un papel importante en la capacidad para destruir tejido pulmonar.

Ref. 530

SINDROME NEFROTICO E INFECCION CONCURRENTE POR VIRUS EPSTEIN-BARR.

Picón Cotos M, Martinón-Torres F, Del Río Pastoriza I, Fernández-Cebrián S, Bravo Mata, M.
Departamento de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago (C.H.U.S.). Santiago de Compostela

INTRODUCCION: La mononucleosis infecciosa originada por el virus Epstein-Barr (VEB), es en la mayoría de los casos un proceso benigno y autolimitado, con clínica muy proteiforme. Sin embargo, son múltiples las complicaciones asociadas con este cuadro descritas en la literatura. Presentamos el caso clínico de un niño que debutó como un síndrome nefrótico, y que presentaba una infección oligosintomática concurrente por VEB.
CASO CLINICO: Un niño de 26 meses de edad con un síndrome nefrótico y sin antecedentes familiares o personales de interés relacionable, es trasladado a nuestro Servicio para estudio diagnóstico y tratamiento. El cuadro debutó con edema palpebral y aumento ponderal progresivo. En el momento del ingreso, presentaba además oleada ascítica, dolor a la palpación en hipocondrio derecho, leve derrame pleural bilateral, así como proteinuria franca (1,6 gr/día), hematuria (++), hipercolesterolemia (421 mg/dl), hipertrigliceridemia (243 mg/dl), e hipoalbuminemia (1,6 mg/dl). El resto de exploraciones complementarias realizadas inicialmente fueron negativas. Se establece el diagnóstico de síndrome nefrótico y se instaura tratamiento con prednisona (60 mg/m^2/día). Tras una semana de tratamiento, la respuesta renal es favorable, remitiendo progresivamente la proteinuria y los síntomas asociados, sin embargo, se detecta hepatomegalia aislada dolorosa progresiva sin alteración bioquímica concomitante. Se realiza despliegue diagnóstico y se evidencia primoinfección activa por VEB mediante estudios serológicos repetidos (Ac. IgG e IgM específicos frente a Ag. de cápside y Ac. frente a Ag. nuclear). La evolución del paciente fue favorable, con recuperación total, y persistiendo al alta una discreta hepatomegalia asintomática.
CONCLUSIONES: La aparición de un síndrome nefrótico como complicación de una infección por VEB, es un hallazgo poco frecuente. En nuestro caso, la instauración precoz de la corticoterapia, pudo enmascarar el desarrollo típico de la enfermedad mononucleósica. Creemos que el estudio del VEB debe ser incluido en la aproximación etiológica del síndrome nefrótico pediátrico, especialmente en aquellos casos que presentan manifestaciones atípicas asociadas.

Ref. 532

CELULITIS POR ESTREPTOCOCO EN PACIENTES INMUNOCOMPETENTES CON VARICELA

Del Río Pastoriza I., Martinón-Torres F., Fernández Cebrián S., Picón Cotos M., Rodrigo Saez E.
Complejo Hospitalario Universtiario de Santiago (C.H.U.S.).

Introducción: La varicela es una enfermedad frecuente en la infancia, de curso autolimitado, aunque ocasionalmente presenta complicaciones que motivan ingreso hospitalario, como las dermatológicas. Presentamos dos casos de celulitis por Streptococo beta hemolítico del grupo A(SBGA), como muestra de la gravedad que puede alcanzar esta enfermedad.

Casos clínicos: Pacientes de 15 meses (1) y 7 años (2), previamente sanos, que en el curso de la varicela (4°-5° día) presentan fiebre elevada y tumefacción dolorosa en cuello(1) y antebrazo izquierdo(2). En analítica :
leucocitosis con neutrofilia, con hemocultivos seriados negativos en ambos casos y en cultivos de exudado de las lesiones cutáneas crece SBGA. La evolución fue tórpida en ambos casos, precisando antibioterapia intravenosa prolongada (2 semanas) y desbridamiento quirúrgico (con injerto en el caso 2).

Conclusiones:
Estos casos apoyan los datos de publicaciones recientes sobre el aparente aumento de incidencia de infecciones por SBGA en varicela. Alerta sobre la posibilidad de complicaciones dermatológicas en niños con fiebre, dolor local y tumefacción en el curso de la varicela, así como la necesidad del diagnóstico precoz para su manejo adecuado. En este sentido, la vacunación podría disminuir la incidencia de estas complicaciones.

Ref. 535 INFECCION POR VIH GRUPO O EN ADOLESCENTE PROCEDENTE DE GUINEA

AC García, C.Sánchez, M Viñolas, M Aballí, A Freixas, M Bonet, V Soriano, A Mur.
Servicio de Pediatría. Hospital del Mar. UAB

CASO CLINICO

Paciente de 15 años nacido en Madrid que vivió en Guinea Ecuatorial hasta los 10 años de vida con su abuela y residente en España desde Junio de 1993. Ingresa en nuestro centro en Junio de 1996 por neumonía de lenta resolució y en Enero de 1997 por neumonía atípica. Antecedentes de filariasis, paludismo y oncocercosi. Durante su último ingreso se detecta anemia (Hto 28.6%, Hb 9.6, VCM 82, HCM 27.5), leucopenia (leucocitos 3800: 53N, 29L, 10M, 6E) y déficit de inmunidad celular: CD4 1.8% (total 20), CD8 58.5% (total 649), CD4/CD8 0.03. Dada su inmunodeficiencia se solicitaron: AcVIH positivo débil, Western-Blot: indeterminado, AgVIH: negativo y PCR-VIH: negativa. La muestra se remite para estudio al Instituto de Salud Carlos III que confirma infección por VIH-1 grupo O.

DISCUSION

Actualmente se conocen al menos dos agentes de SIDA: VIH-1 y VIH-2. El VIH-1 se subdivide en dos grupos: grupo M (con 9 subtipos: del A al I) y grupo O (con 3 subtipos detectados: ANT-70, MVP-5180 y VAU). El VIH-1 grupo O se ha detectado en oriundos de Camerún y paises limítrofes (Gabón, Nigeria, Guinea Ecuatorial) y ocasionalmente en europeos procedentes de estas áreas. Sólo se han descrito dos casos más de infección por VIH grupo O en España: una pareja sexual en la que uno de sus miembros había vivido largo tiempo en Guinea Ecuatorial. Las pruebas disponibles actualmente en España detectan fácilmente el VIH-1 gurp M y el VIH-2 lo que permite reconocer a la mayoría de infectados de nuestro país pertenecientes casi todos al VIH-1 gurpo M subtipo B. Sin embargo son poco válidas para detectar la infección por VIH-1 grupo O. Alertamos sobre la necesidad de descartar infección por VIH-1 grupo O en personas en quienes se detecte inmunodeficiencia procedentes de paises africanos y en los que las pruebas de detección normales para el VIH den resultados negativos o divergentes.

Ref. 539 OSTEOMIELITIS SUBAGUDA:UN DIAGNÓSTICO DIFÍCIL.

Bernal A, Colino A, Sequí JM, Tomás M, Marín J.
Hospital Francesc de Borja. GANDIA. Valencia.

Introducción: Presentamos este caso para llamar la atención sobre una patología infrecuente que suele ser de difícil diagnóstico.

Caso Clínico: niño de 4 años ingresado 6 meses antes por síndrome febril con dolor en rodilla derecha,claudicación a la marcha y postura en extensión y rotación externa de la pierna presentando RX de miembros inferiores normales, Mantoux negativo y aumento de reactantes de fase aguda sin leucocitosis, que habiendo permanecido asintomático consulta de nuevo por dolor en rodilla derecha de 6 días de evolución que se acentúa por la noche despertándolo y causando rigidez matutina que mejora a lo largo del día. Se observa aumento de tamaño de rodilla derecha sin signos inflamatorios y dolor puntiforme a la presión en metafisis tibial derecha medial. Se solicita RX de miembros inferiores detectandose un defecto óseo en metáfisis de rodilla derecha compatible con lesión osteolítica. TAC de rodilla: imagen osteolítica de 1 cm de diámetro en extremo proximal de tibia derecha de límites bien definidos con esclerosis que parece extenderse a través de la metáfisis; dudosa imagen de secuestro en porción distal no afectando a partes blandas; no absceso ni imagen de nidus. Gammagrafía: rastreo óseo con lesión única hipercaptante en metáfisis tibial compatible con osteomielitis y, más raramente, con osteoma. RNM: asbceso de Brodie que afecta a diáfisis, metáfisis y epífisis con edema óseo perilesional sin afectación de partes blandas ni articular.Ante la sospecha clínica y estos hallazgos compati bles con osteomielitis subaguda se trata con Cefuroxima y Cloxacilina IV 8 días continuando 2 meses más con Cefadrina VO con buena evolución.

Conclusiónes: La osteomielitis subaguda (20-30% de osteomielitis) se caracteriza por ausencia de síntomas generales de infección y mejor pronóstico. El inicio es insidioso siendo el dolor el síntoma más frecuente que suele estar presente varios meses antes del diagnóstico.Las alteraciones radiográficas son frecuentes aunque las gammagráficas son más precoces.

Ref. 547

ENFERMEDAD MENINGOCÓCICA COMUNIDAD AUTÓNOMA DE MADRID. VACUNACIÓN SELECTIVA.

Climent R, V, Ruiz C,A, Aritmendi M, MC, Rodríguez F, R, Antona G,MS.
Hospital General Universitario "Gregorio Marañón". Madrid.

La enfermedad meningocócica es un tema de constante actualidad y un importante problema de salud pdblica, por su gravedad, frecuencia y por sus características epidemiológicas.

Desde 1995 venimos asistiendo a un aumento sostenido de las tasas de incidencia. Se ha pasado de una tasa de 1'4 correspondiente al período 1991/95 a una tasa de 3'96 en el año 1996 con 195 casos y 16 defunciones, el 47'8% se deben al serogrupo C, y en 1997 la tasa ha sido de 5'84 con 291 casos y 21 defunciónes. El 75'5% por serogrupo C. Se estiman en base a los modelos predictivos una tasa de 12'8 para el año 1998 con 292 casos, 50 fallecimientos.

En 1996/97 ingresaron 27 pacientes en nuestro centro hospitalario con enfermedad meningocócica confirmada: 12 meningitis, 6 septicemias y 9 meningitis con septicemia; hubo 6 fallecimientos.

Vacunación frente a Neisseria meningitidis del grupo C. Se recomienda y se ofrece la vacunación selectiva a toda la población de la Comunidad Autónoma de Madrid comprendida entre los 18 meses y 19 años ambos inclusive, en base a los siguientes criterios técnicos: 11- Aumento de la incidencia comparativa en los períodos 1996-1997 (1 enero/ 30 abril) para el serogrupo C con una razón de tasas de 3'2. 21 Incremento de la circulación de una nueva cepa C (2b:P1.2'5) para la cual la población no está protegida; 31.- Alta mortalidad; 41 Aumento de la incidencia en grupos de edad en los que la vacuna es eficaz; 51 Distribución geográfica de la población que impide una actuación estratificada. Se estima que esta vacunación reduciría del 43 al 44% la incidencia esperada y se podría evitar la aparición de 126-129 casos y 22 fallecimientos.

Del 22 de septiembre al 14 de noviembre de 1997 se han adminsitrado un total de 937.290 dosis repartidas al 50% entre las vacunas bivalentes Mencevax AC y antimeningocócica A+C; con ello se ha alcanzado el 89'9% de la población diana. Con un presupuesto de 699,199.587 pts. se han organizado 826 equipos de vacunación que han acudido a 2.322 centros educativos, vacunando en dichos centros al 80'36%del total y en los Centros Sanitarios el 19'64%.

Actualmente se esta evaluando la respuesta a la vacuna a través de un muestreo de 1003 sujetos vacunados determinando anticuerpos y poder bactericida del suero previa a la vacunación, y a los 28 y 6 meses de la misma.

Ref. 562

SÍNDROME DE GIANOTTI-CROSTI: UNA REVISIÓN DE OCHO CASOS

Ruiz Sánchez J.F., Cerezo Del Olmo Y. Brú Jaen F.J.
C. de Salud José María Pemán - C.de Salud Callosa de Segura- Cox

INTRODUCCIÓN: El Síndrome de Gioanotti-Crosti o acrodermatitis paulosa de la infancia es un proceso bien individualizado, autolimitado que cursa clínicamente como una dermatosis de predominio acrar paular o pápulo-vesiculosa. Se considera en la actualidad como un patrón de respuesta peculiar en la edad infantil a una infección por un amplio grupo de agentes virales.

MATERIAL Y MÉTODOS: Ocho niños diagnosticados de Síndrome de Gianotti-Crosti en los meses de Julio y Noviembre de 1.996 y Abril de 1.997.

RESULTADOS: Cuatro eran varones y cuatro niñas. El rango de edad oscilaba entre 9 meses y cuatro años. Clínicamente la mitad de los exantemas eran papulares o pápulo-veliculosos y la otra mitad eran eritemato-descamativos. Analíticamente en tre de ellos destacaba una discreta linfocitosis en el hemograma; la función hepática era normal en todos. En dos de ellos se pudo constatar una asociación con el virus de Epstein-Barr. La duración promedio del exantema estuvo entre dos y tres semanas. El tratamiento fue expectante o sintomático en todos ellos.

DISCUSIÓN: El Síndrome de Gianotti-Crosti se suele observar en niños entre 3 meses y 15 años. Se observa con mayor frecuencia en primavera y otoño. Fue descrita originariamente su relación con una infección por el virus de la Hepatitis B; sin embargo se ha observado su asociación con otros virus. Clínicamente cursa como una dermatosisi papular o en ocasiones purpúrico-costrosa-descamativa (ninguna de las cuales permite la distinción etiológica). Los hallazgos histopatológicos suelen ser inespecíficos. El diagnóstico suele establecerse en base a los hallazgos clínicos.

Ref. 568 ENCEFALOPATÍA POSTANÓXICA DIFERIDA EN UN NIÑO DE NUEVE AÑOS.

Gascón Jiménez FJ, Jurado Porcel A, Navarro Gochicoa B, Gascón Jiménez JA, Collantes Herrera A, Peña Rosa MJ.
Hospital Universitario Reina Sofía. Departamento Pediatría. Córdoba.

Introducción: La Encefalopatía Postanóxica Diferida (EPD) es un fenómeno poco común e inexplicado, que se hace evidente tras una situación inicial hipóxico-isquémica que causa estupor o coma. La patogénesis es desconocida. Excepcionalmente, este síndrome puede afectar más a los ganglios basales que a la corteza cerebral y la sustancia blanca. La recuperación inicial es seguida, tras un período de tiempo variable, por una recaída que progresa durante semanas a meses, hasta dejar al paciente con secuelas neurológicas permanentes.
CASO CLÍNICO: Paciente de nueve años, que tras haberse recuperado de un período de coma y un distress respiratorio agudo secundarios a una intoxicación medicamentosa (benzodiacepinas), acude unos 20 días después, por presentar cuadro de rigidez extrapiramidal en el brazo izquierdo. Este hecho fue seguido por un deterioro neurológico progresivo, con movimientos estereotipados, involuntarios y no repetitivos de la musculatura axial, proximal y distal. En la exploración física destacaba una rigidez plástica, en tubo de plomo de los movimientos pasivos del brazo izquierdo, con signo de la "rueda dentada". Fascies bradicinética, con sonrisa inexpresiva. Marcha alterada. Disartria y temblor intencional. Disminución de la movilidad espontánea, con movimientos distónicos de los miembros superior e inferior izquierdos. En las exploraciones complementarias destaca: Bioquímica sanguínea (incluida amoniemia y ácido pirúvico): normal. Fondo de ojo y examen en lámpara de hendidura: normales. Potenciales evocados (acústicos y visuales): normales. Resonancia Magnética: Se objetivan imágenes de alteración de la señal, prácticamente simétricas y postseñal en T1 e hiperseñal en T2 y DP, localizadas en ambos núcleos caudados y putamen, más llamativo en hemisferio derecho, expresivos de Síndrome anoxia-hipoxia cerebral. Evolución: El niño ha evolucionado hacia un síndrome distónico bilateral, más intenso en hemicuerpo izquierdo, con tendencia a la desviación de la cabeza y globos oculares hacia la derecha. Distonía axial. Disartria severa. Bipedestación sólo posible con apoyo en la pared. No puede andar sin ayuda por déficit severo de reflejos posturales. En resumen, el paciente ha evolucionado hacia un parkinsonismo generalizado, con mala respuesta al tratamiento sintomático.

Ref. 591 UROLITIASIS ASOCIADA A TRATAMIENTO CON INDINAVIR.

A.Viudes,A.Llort,C.Figueras,L.Garcia,JM.Bertran,S.Creixell1 ,A.Fitó.
Unidad de Enfermedades Infecciosas. 1 Servicio de Radiología Pediátrica.Hospital Materno Infantil Vall d Hebron.Barcelona.

INTRODUCCIÓN: En los últimos años se ha avanzado en el diagnóstico de la infección por HIV, en el conocimiento de su etiopatogenia y en el desarrollo de nuevos tratamientos antirretrovirales, especialmente con la introducción de los inhibidores de la proteasa (IP). Los IP del VIH son moléculas complejas, difíciles de sintetizar, cuya misión es competir con el sustrato (la proteína que ha sintetizado el virus) por el centro catalítico del enzima. Actualmente existen cinco fármacos aprobados para su uso clínico, entre los que se incluyen Saquinavir, Indinavir, Ritonavir, Nelfinavir y VX-478. In vitro, los IP son los antirretrovirales más potentes que se conocen, inhibiendo el VIH a concentraciones nanomolares, lo que representa una potencia mil veces superior a los inhibidores de la transcriptasa inversa. Penetran en las células por difusión pasiva y no necesitan metabolizarse para ser activos. Su gran complejidad molecular dificulta su síntesis, su estabilización y su formulación farmaceutica, lo cual podría explicar las limitaciones de su farmacocinética y quizás algunos de sus efectos secundarios. El Indinavir, IP de utilización frecuente tanto en el paciente adulto como en el niño, se asocia con relativa frecuencia al desarrollo de urolitiasis que a menudo obliga a su suspensión.
Presentamos el caso clínico de una paciente de 9 a. afecta de SIDA estadío clínico-inmunológico B2, en tratamiento con Indinavir asociado a Zidovudina y Lamivudina desde 6 meses antes, que ingresa por un cuadro de pielonefritis asociada a hidronefrosis izquierda por obstrucción ureteral por litiasis radiotransparente, cuadro que evolucionó favorablemente con tratamiento médico. Se ha descrito en la literatura hipocitraturia en pacientes con litiasis ureteral asociada a tratamiento con Indinavir, por lo que realizamos estudio de niveles de citrato, ácido úrico, calcio, oxalatos y cistinuria en orina.

Ref. 592 ARTRITIS SÉPTICA ASOCIADA A OSTEOMIELITIS EN LACTANTE DE UN MES

A.Llort, C.Figueres,A.Viudes,J.Vera1,JM.Bertran,A.Fitó.
Unidad de Enfermedades Infecciosas. 1 Servicio de Radiologia Pediátrica. Hospital Materno Infantil Vall d Hebron. Barcelona.

INTRODUCCÓN:
La osteomielitis (OM) con artritis séptica subyacente o sin ella, puede ocurrir a cualquier edad, siendo más frecuente en lactantes menores de un año y en niños entre 3 y 10 años. La incidencia es de 2 a 4 veces mayor en el sexo masculino. La OM hematógena suele producirse a partir de una bacteriemia procedente de un foco de colonización no identificado, o bien de una infección en aparato respiratorio, genitourinario o en un tejido blando no continuo. En el recién nacido y en el lactante, la infección puede ser multifocal y suele propagarse directamente al espacio articular dada la presencia de vasos anastomóticos transfisarios. Los agentes etiológicos más frecuentes en este grupo de edad son los estreptococos del grupo B., E. coli, S. pneumoniae y H. influenzae de tipo b. Presentamos el caso clínico de un lactante de un mes de vida, hijo de madre HIV +, que acude a nuestro centro por cuadro de fiebre, irritabilidad y tumefacción en rodilla derecha de 4 horas de evolución. Tras estudio radiológico y ecográfico sugestivos de artritis se realiza artrocentesis obteniéndose líquido purulento cuyo cultivo es positivo a S. agalactie. La gammagrafía demuestra además la presencia de OM diafisaria femoral, descartándose otros focos. CONCLUSIÓN: Las complicaciones de la infección osteoarticular pueden ser graves, pudiendo determinar en el lactante lesión permanente de la lámina epifisaria, por lo que el diagnóstico y tratamiento precoz es fundamental. Debemos sospechar esta entidad ante un cuadro de fiebre, cojera inexplicable, postura o marcha anormal, dolor musculoesquelético y, especialmente, en presencia de hipersensibilidad ósea o articular, tumefacción, eritema y limitación funcional.

Ref. 608 TUBERCULOSIS MILIAR CON AFECTACION ABDOMINAL Y OCULAR.APORTACION DE UN CASO

A Urberuaga, S Esteban, M Chouza, JM Arana, C Gutierrez, I Pocheville
Unidad de Escolares e Infectología. Departamento de Pediatría. Hospital de Cruces. Vizcaya

Objetivos: Exponer el caso clínico de una niña con tuberculosis miliar que presenta afectación abdominal y ocular.

Caso clínico: Niña de doce años de edad que, en el contexto de una intervención quirúrgica por fibroma ovárico derecho, presenta como hallazgo casual un epiplón granulomatoso. Completados los estudios etiológicos en este primer momento, ante Test de Tuberculina positivo y, tinción de Ziehl-Neelsen positiva en muestra de anatomía patológica, se confirma diagnóstico de peritonitis tuberculosa, iniciándose tratamiento tuberculoestático. Tres semanas después, la paciente reingresa. En la anamnesis cabe destacar el dudoso cumplimiento del tratamiento; mientras que en la exploración física el único signo llamativo es la fiebre, presentando buen estado general. Entre las exploraciones complementarias realizadas entonces, la radiografía de tórax y el TAC torácico, muestran un patrón micronodular bilateral con adenopatías paratraqueales (hallazgos ausentes en radiografía de tórax realizada durante el primer ingreso) y, en el fondo de ojo aparecen tubérculos coroideos. Se inicia tratamiento con isoniacida (H), rifampicina (R) y, pirazinamida (Z), asociándose en este caso prednisona, hasta completar dos meses, continuando con H y Z durante cuatro meses m s. En la actualidad, la paciente est asintomática, con cicatrización de lesiones oculares y persistencia de adenopatía parahiliar derecha de tipo residual.

Conclusiones: Destacar la negatividad de los métodos complementarios clásicos en el diagnóstico de tuberculosis miliar. Recordar la utilidad de la valoración del fondo de ojo en el diagnostico de tuberculosis miliar. Tener presente que el abandono del tratamiento continua siendo una de las causas principales del fracaso del mismo.

Ref. 609

ENFERMEDAD INVASORA GRAVE POR STREPTOCOCCUS PYOGENES

Moral M.T., Giangaspro E., Moro A.L., Martín M.J., Negreira S., Scarpellini A.
Hospital Universitario "12 de Octubre". Madrid.

Objetivo: Comunicar el aumento en la severidad de las infecciones estreptocóccicas en la Sección de Infecciosas durante los últimos tres años, con diversas manifestaciones clínicas de extrema gravedad y que comportaron riesgo vital para los niños que las padecieron.
Material: Se presentan cinco pacientes inmunocompetentes, con clínica de enfermedad invasora, que se demostró secundaria a infección por Streptococcus pyogenes. El diagnóstico en ellos fue: celulitis/ fascitis extensa postquirúrgica, síndrome de shock tóxico estreptocóccico postvaricela, absceso laterofaríngeo y de cuello con posible trombosis de la vena yugular y, septicemia y bacteriemia, en dos casos que se presentaron en hermanos.
Resultados: A pesar de la gravedad, todos los niños evolucionaron a la curación sin secuelas con tratamiento antibiótico, excepto el paciente afecto de celulitis/ fascitis que requirió desbridamiento quirúrgico. Se comprobó en los pacientes que eran hermanos, una resistencia intermedia para la eritromicina en el estreptococo grupo A aislado en hemocultivo.
Conclusiones: Se ha observado que este conocido patógeno produce en los últimos años enfermedades invasoras en los niños con una frecuencia y severidad no vista anteriormente. No hemos asistido en los 18 años de funcionamiento de este hospital infecciones estreptocóccicas similares a las citadas. Como se demuestra en los casos presentados, las complicaciones de infecciones corrientes por esta bacteria pueden ser graves, sin que existan enfermedades debilitantes de base ni inmunosupresión o inmunodeficiencia. La patogénesis de la infección invasora guarda relación con la interacción entre los factores de virulencia del Streptococcus pyogenes y los mecanismos de defensa del huésped.

Ref. 612

ABSCESOS PULMONARES. A PROPOSITO DE 3 CASOS.

Ventura J.J.; Martín J.; Guallarte P.; Tabuenca Y.; de Juan F.; Bouthelier M.; Guallar I. ; Aisa M .*
S. Infecciosos y Microbiología H. Infantil , M. Servet , Zaragoza*

Objetivos: Presentar 3 casos de abscesos pulmonares que se han presentado en un periodo muy reducido de tiempo.
Material y métodos: **Caso 1**: niño de 2 años que presenta un síndrome febril de 20 días de evolución durante el cual, ha llevado diversos tratamientos antibióticos, sin experimentar mejoría, apareciendo, en los últimos días tos con expectoración mucosa y dolor abdominal , por lo que se realiza una radiología de tórax , en la que aparece un absceso pulmonar en hemitórax derecho. **Caso 2**: niña de 2 años que en el curso de una neumonía de lóbulo superior derecho tratada con antibioterapia oral, presenta persistencia de la fiebre, realizándose nuevo control radiológico, en el que se observa la abscesificación del proceso. **Caso 3**: niño de 11 años que presenta desde hace una semana fiebre con dolor abdominal y cefalea, acompañándose en las últimas horas de expectoración marrón, maloliente; se practica una radiografía de tórax en la que se observa una imagen de absceso pulmonar en base derecha.
Resultados: Se instauró antibioterapia intravenosa con amoxi-clavulánico en los casos 1 y 3, y con vancomicina y fosfomicina en el caso 2 (alergia al amoxi-clavulánico), con buena respuesta.
Conclusiones: En los 3 casos presentados en un periodo no superior a los 3 meses y, salvo en el último, no existía una clínica respiratoria clara que permitiera su sospecha, habiéndose utilizado una terapeútica antibiótica que se mostró ineficaz (cefaclor, cefixima, azitromicina, claritromicina). Es probable que la aparición de resistencias en los microorganismos habitualmente responsables de neumonías en la infancia a penicilina, e incluso a los nuevos macrólidos, asi como el incumplimiento de la pauta marcada, condicione la aparición de esta complicación. En nuestro hospital, durante 1997, el neumococo presentó una pérdida de sensibilidad a penicilina en el 65% de las cepas, de los cuales el 60% eran altamente resistentes. Por otro lado, en un 60% de los resistentes a penicilina también se observó resistencia a macrólidos.

Ref. 616 BRUCELOSIS INFANTIL EN UN AREA DE MADRID

C. Torrijos; E. Vegas, F. Martínez-Cortes, E. García Frías, J. Cuadros, C. Vecilla*
S. de Pediatría y S. de Microbiología(*). H. Príncipe de Asturias. Dpto Especialidades Médicas. Universidad de Alcalá.

OBJETIVOS**:** Estudiar las características clínico-epidemiológicas de la Brucelosis infantil en el Area 3 de la Comunidad de Madrid.

MATERIAL Y METODOS**:** Estudio descriptivo-retrospectivo 1992-1997.

RESULTADOS: Se han diagnosticado seis brucelosis primarias en niños menores de 15 años. Todos cursan con fiebre y manifestaciones osteo-articulares. La demora entre el inicio de síntomas compatibles y el diagnóstico es de uno a quince meses.

Edad	Clínica	Aglut.	Exposición	Tratamiento
10	Coxitis	1:80 / 1:10	Leche fresca	Dox.+Rfp (6 sem.)
5	Gonioartr.	1:1280	Queso fresco	Cmx+Rfp (6 sem.)
13	Gonioartr.	1:320	Leche oveja	Dox.+Rfp (6 sem.)
9	Hepatitis	1:1280 (*)	Leche/Queso	Cmx+Rfp (6 sem.)
14	Sacroileitis	1:1280 (*)	Estancia zona endémica	Dox. (6 sem.) + St (15 dias) x2
6	C. sudoro-álgicas	1:640	Desconocida	Cmx+Rfp (6 sem.)

Aglut.: título de aglutinación en tubo; (*): Hemocultivo con crecimiento de Brucella abortus; Dox: Doxiciclina; Rfp: Rifampicina; Cmx: Cotrimoxazol; St: Estreptomicina.

No se observaron recidivas tras el tratamiento.

CONCLUSIONES: 1.- La Brucelosis debe investigarse en caso de clínica compatible, aún fuera de áreas endémicas. 2.- La sospecha diagnóstica se realiza por fiebre y manifestaciones osteoarticulares o hepatitis aguda. 3.- La asociación de Doxiciclina o Cotrimoxazol a Rifampicina durante seis semanas resulta eficaz para el tratamiento de las formas agudas.

Ref. 618 LACTANTE MENOR DE 3 MESES CON FIEBRE Y BUEN ESTADO GENERAL. ¿CÓMO ACTUAR?

Mª A García Herrero, R Martino, E Vegas, C Vecilla, F Martinez, C Torrijos.
Sº de Pediatría. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid.

Introducción. En los protocolos de valoración y tratamiento del lactante febril menor de 3 meses se incluyen, de manera habitual, la realización de pruebas complementarias invasivas, radiografías, ingreso y, en ocasiones, antibioterapia empírica parenteral.

Objetivos. Valorar la utilidad del estado general y el recuento leucocitario en el despistaje de infección bacteriana grave (IBG). Valorar el uso de antimicrobianos.

Material y métodos. Se estudiaron, de modo retrospectivo, los lactantes de entre 1 y 3 meses de edad ingresados en nuestro servicio durante los años 96 y 97, y que habían consultado por fiebre, presentaban buen estado general (BEG) y el hemograma cumplía criterios de bajo riesgo (BR) según Rochester. El número de pacientes fue de 43 (55% del total de fiebres sin foco). Se les realizaron: 43 hemocultivos, 33 punciones lumbares (P.L), 27 radiografías de torax (RxT) y 37 sedimentos de orina con urocultivos.

Resultados. Las P.L resultaron todas negativas para IBG aunque sí se objetivaron 5 meningitis linfocitarias. Las RxT fueron todas negativas. En 5 casos el sedimento de orina fue patológico, confirmándose posteriormente como infecciones urinarias (ITU) por el urocultivo (uno de ellos presentó el único hemocultivo positivo). La estancia media de los pacientes sin infección bacteriana objetivable fue de 4.7 días. De ellos recibieron tratamiento con antibióticos un 42% con una media de 5 días.

Conclusiones. 1) En nuestros pacientes, ninguna P.L ni RxT resultó positiva para IBG.2) Tal ycómo se describe en otras series, aparecen ITU en pacientes con hemograma de BR y BEG. 3) El tratamiento antibiótico y la estancia hospitalaria se prolongan más allá de 48 horas sin datos que sugieran IBG.

Ya que nuestro trabajo no abarca un número suficiente de enfermos para llegar a conclusiones definitivas, creemos necesario apuntar la necesidad de estudios más amplios, posiblemente multicéntricos, para la revisión de los protocolos de actuación.

Ref. 619 EPIDEMIOLÓGIA DE LAS GASTROENTERITIS AGUDAS EN EL AREA 3 DE LA COMUNIDAD AUTÓNOMA DE MADRID

MªA García Herrero, S Moreno, R Martino, J Romanik, J Aracil, F Martínez*
*Sº de Pediatría, * Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid.*

Objetivos: Describir la epidemiología de las gastroenteritis agudas (GEAs) diagnosticadas en el servicio de urgencias de Pediatría de nuestro hospital.

Material y métodos. Revisión de todos los coprocultivos recogidos durante los 2 últimos años (excluidos parásitos). Revisión de los hemocultivos de estos pacientes.

Resultados: Se recogieron coprocultivos a 745 pacientes. De ellos 436 fueron positivos (58%). Ingresaron 159 pacientes (20% de los niños a los que se les recogió coprocultivo).

Distribución por gérmenes:

Salmonella	175 (40%)	Yersinia	25 (5%)
Campylobacter	155 (35%)	Shigella	3
Rotavirus*	88 (20%)	E. Coli	3

*Se procesan para Rotavirus las muestras de los menores de 2 años.

Infecciones mixtas:

Campylobacter + Rotavirus 3 C. Yeyuni + C. sp1
Salmonella + Campylobacter 3 Campylobacter + Yersinia 1
Salmonella + Rotavirus 2 Campylobacter + E. Coli 2
Aeromona Hydrófila + C. yeyuni 1

De las Salmonellas, la más frecuentemente aislada fue el serogrupo D9 seguido del B4-5.

En 5 de los 74 pacientes ingresados pro GEA por Salmonella, creció posteriormente el mismo gérmen en el homocultivo (2 sp: 2 D9; 1 B4-4).

Conclusión: 1) El gérmen más frecuente aislado ha sido la Salmonella. 2) La incidencia de Campylobacter es mayor que en otras series. 3) La rentabilidad de los coprocultivos es de un 58%. 4) Se objetivó bacteriemia en el 6% de los pacientes ingresado por GEA secundaria a Salmonella.

Ref. 621 ESTUDIO DEL M. TUBERCULOSIS EN JUGO GASTRICO EN NIÑOS CON SOSPECHA DE INFECCION O ENFERMEDAD TUBERCULOSA Y RADIOGRAFIA DE TORAX NORMAL

Hawkins Solis M., Vidal López M.L., Baquero Artigao F., García de Miguel M.J., García Hortelano J.
Servicio Infecciosos del Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid.

OBJETIVOS. Valorar la utilidad del estudio del Mycobacterium tuberculosis en jugo gástrico en niños con sospecha de infección o enfermdad tuberculosa y radiografía de tórax normal.

PACIENTES Y MÉTODOS. Se han estudiado 110 niños de edades comprendidas entre 1 mes y 15 años, sin ninguna patología de base, remitidos por Mantoux positivo o contacto con enfermo tuberculoso. A todos los niños se les realizaba radiografía de tórax, se recogía la muestra del jugo gástrico para realizar baciloscopia durante al menos 2 meses, y la mayoría 3 días, ya se iniciaba la quimioprofilaxis con Isoniacida. A los 2 meses, en que ya se disponía del resultado de la baciloscopia en jugo gástrico, se realizaba a todos control clínico, analítico y radiológico, repitiéndose el Mantoux a los niños con el primer Moantoux negativo, y en caso de persistir negativo se suspendía la quimioprofilaxis. Todos los restantes completaron la quimioprofilaxis con Isoniacida..

RESULTADOS. De los 110 niños sanos estudiados, 29 (44.54%) eran mujeres y 61 (55.45%) varones. Estaban vacunados con BCG 28 niños (25-45%), no estaban vacunados 77 niños (70%) y tenían dudas en su estado de vacunación 5 niños (4.55%). Tenían reacción tuberculínica positiva 91 niños (82.73%) de los cuales referían contacto reciente con enfermo tuberculoso 47 niños (51.64%), y no referían contacto 44 (48.35%). La reacción tuberculina fue negativa en 19 niños (17.27%) que referían haber tenido contacto con algún enfermo tuberculoso, de los cuales 1 (5.26%) experimentó cambio a positivo en el control a los dos meses, 15 (78.95%) persistieron con el Mantoux negativo, y no se pudo realizar el Mantoux de control a 3 niños (15.79%) por no acudir a la revisión. Los contactos eran familiares 59 (89.39%) y extrafamiliares 7 (10.60%). La radiografía de tórax inicial fue normal en todos los casos, así como el control posterior clínico, analítico y radiológico. El estudio del jugo gástrico para Mycobacterium tuberculosis fue negativo en todos los caso.

CONCLUSIONES. Según estos resultados podemos concluir que no es necesario el estudio del Mycobacterium tuberculosis en jugo gástrico en niños con infección tuberculosa y radiografía de tórax normal, incluso en niños con contacto reciente conocido ya que no aporta datos de interés a la valoración clínica, analítica y radiográfica, y supone una exploración desagradable y molesta para el niño.

Ref. 625 ETIOLOGÍA VIRAL DE LA INFECCIÓN RESPIRATORIA AGUDA EN 226 NIÑOS HOSPITALIZADOS.

J. Martín, Y. Tabuenca, P. Gimeno, S. Ruiz, P. Pérez, M. Galván, F. de Juan, P. Ruiz-Echarri, M. Omeñaca.*
*Servicio de Pediatría, Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza *Servicio de Microbiología, Hospital Miguel Servet, Zaragoza.*

OBJETIVO: Conocer el impacto de los diferentes virus como agentes etiológicos de infección respiratoria aguda en niños menores de 14 años ingresados en el Hospital Infantil Miguel Servet de Zaragoza.
MATERIAL Y MÉTODOS: Se han estudiado 226 niños ingresados por infección respiratoria aguda de etiología viral durante un año (agosto de 1996 - julio de 1997). El rango de edades fue de 0 a 14 años. Se recogieron datos de edad, sexo, patología de base, datos clínicos, Rx y días de estancia. A todos ellos se les practicó aspiración de secreción nasofaríngea para identificación rápida por técnica de inmunofluorescencia y cultivo viral en células Hep-2, Vero, MRC-5 y MDCK.
RESULTADOS: De los 226 casos en 176 (79%) se identificó el virus respiratorio sincitial (VRS) como agente etiológico, seguido en frecuencia por adenovirus (AD) en 16 (7%), parainfluenza tipo 3 (P3) en 12 (5%), influenza A (IA) en 10 (4%), influenza B (IB) en 10 (4%), y rinovirus en 2 (1%). El cuadro clínico fue de bronquiolitis en 39 casos (17%), bronquitis en 122 (54%), laringitis en 6 (3%), neumonía en 23 (10%) y catarro de vías altas en.36 (16%), siendo el VRS responsable del cuadro en el 22%, 59%, 2%, 10% y 7% de los casos respectivamente. En el 33% de las laringitis la causa fue el virus P3. El grupo de edad más afectado fue el de lactantes con 166 casos, principalmente menores de tres meses. La mayor incidencia se observo durante el invierno especialmente en los meses enero y febrero con un registro de casos de 69(30%) y de 67(29%) respectivamente.
CONCLUSIONES: La patología viral respiratoria representa una patología infecciosa importante, sobre todo en los meses de invierno, ocasionando un número elevado de ingresos.
El VRS, en nuestro medio, se comportó como la etiología más frecuente en todos los casos observados, ocasionando cuadros importantes sobre todo en lactantes pequeños o niños con patología de base.

Ref. 634 EFICACIA DE LA ANFOTERICINA B LIPOSOMAL EN LA LEISHMANIASIS VISCERAL REFRACTARIA AL TRATAMIENTO CON ANTIMONIALES

R Garrido, S Jiménez, E Sierra, C Santana, A Jiménez, S Calleja, P Cuadrado.
Servicio de Pedriatría . Hospital General de Segovia.

INTRODUCCION: La leishmaniasis visceral (LV) es una antropono-zoonosis de distribución mundial cuya prevalencia tiende al aumento debido a su desarrollo en pacientes infectados por VIH. Los antimoniales son el tratamiento de elección aunque originan una larga estancia hospitalaria y presentan un 10-15% de resistencias. Las pautas de tratamiento corto con Anfotericina B liposomal (Amb) descritas en los últimos años muestran una elevada eficacia, con mínimos efectos secundarios y una reducción muy importante de la hospitalización.
OBJETIVO: Presentar un caso clínico de un niño diagnosticado de LV resistente a los antimoniales tratado con Anfotericina B liposomal .
CASO CLINICO: Niño de 11 meses de edad que ingresa por fiebre de 15 días de evolución, esplenomegalia de 11cm, y pancitopenia (Hb:4,3, Plaquetas.:38.000, Neutrófilos:825). La punción de médula ósea demuestra una intensa parasitación por Leishmania Donovani. Se inicia tratamiento con N-Metil-Glucamina a 20mg/Kg/día IM durante 16 días. La fiebre persiste durante 10 días y la esplenomegalia se mantiene en 8cm.Tras una discreta mejoría de los parámetros hematológicos el día 16º se produce de nuevo leucopenia y plaquetopenia (Neutrófilos:561 y Plaquetas:66.000). Ante la escasa respuesta a los antimoniales se pauta Amb a 3mg/kg/día x 5 días y una última dosis al 10º día. Al 5º día de tratamiento recibe el alta hospitalaria con párametros analíticos normales y esplenomegalia de 5cm. Al mes de tratamiento persiste la normalidad hematológica y ausencia de signos inflamatorios.
CONCLUSIONES: La Anfotericina B liposomal resultó altamente eficaz, sin efectos secundarios, objetivándose una mejoría espectacular en un caso de escasa respuesta a los antimoniales y reduciendo drásticamente la estancia hospitalaria. Todo ello abre las puertas a un replanteamiento del tratamiento de elección de la lesihmaniasis visceral, comparando costes y beneficios de ambos tratamientos.

Ref. 638 ANTIBIOTICOS EN INFECCIONES RESPIRATORIAS

González Serrano M. L., Ruiz Cantero A.***
**S. Pediatría. ** U. Investigación. H. de la Serranía. Ronda (Málaga)*

Objetivos: En el contexto del Proyecto FIS 97/0053, sobre variabilidad e idoneidad de los tratamientos antibióticos en Infecciones Respiratorias Agudas (IRAs) comunitarias se analizanizan los datos que aportamos.
Material y método: Descriptivo, de la variabilidad de la práctica clínica. Serie prospectiva de casos. Sujetos de estudio: niños de 0 a 13 años, diagnosticados de IRAs atendidas en el S. de Urgencias, desde 1-1-97 al 30-6-97, aleatorizando 30 días. Recogida, en base de datos. Variables: edad, sexo, IRAs principal y asociada (CIE 9MC), comorbilidad principal y secundaria (C.M.D. de CIE 9MC), inmunodeficiencia, alergia a antimicrobianos, tratamiento, ingreso hospitalario, médico prescriptor y tratamiento antimicrobiano previo.
Resultados: De 2.917 urgencias, 207 (7,09%) fueron IRAs. Edad media 3,52. Sexo: varones 113, mujeres 94. IRAs principales: IRA aguda (29%), Faringitis Aguda (18,4%), Amigdalitis Aguda (15,9%), Otitis media aguda (OMA) (10,6%), Bronquitis aguda (5,8%) y otras. IRAs asociadas: Amigdalitis Aguda (51,1%), OMA (28,9%) y Faringitis Aguda (11,1%) y otras. Comorbilidad principal, en 22 casos. Comorbilidad secundaria, 1 caso. No inmunodeficiencia. Alergia antimicrobianos, 2,41%. No tratados 35,3%, empíricamente 62,8% y con aproximación microbiológica 1,9%. Antimicrobianos: amoxicilina/clavulánico(a-c), cefuroxima, azitromicina, amoxicilina y claritromicina. Si se asocia un segundo: gentamicina y ciprofloxacino. Vía administración: oral (95,4%), intravenosa (2,3%), tópica (1,5%) e intramuscular (0,8%). IRAs principales (tratados/nº antibióticos/más usado): 26/7/a-c; 28/10/cefuroxima; 26/7/a-c; 19/6/cefuroxima y 6/4/a-c y azitromicina, respectivamente. Ingresos, 7 (3,4%). Médico prescriptor: residente (71,9%), pediatra (19,3%) y plantilla (8,7%). Ttº previo 17,39%.
Conclusiones: 1.- Mal uso del recurso terapéutico. 2.- Variabilidad en los hábitos de prescripción. 3.- Escasa utilización con aproximación microbiológica. 4.- Necesidad de elaboración de patrones de referencia de uso apropiado de antimicrobianos.

Ref. 661 FIEBRE SIN FOCO EN NIÑOS MENORES DE 36 MESES

Pintor I; Clemente J, Rodriguez E, Ruiz J, Martin MJ, Sanz F
Hospital 12 de Octubre, Madrid

La fiebre sin foco aparente es un problema clínico importante. Diferentes autores han tratado de identificar factores que permitan estimar el riesgo de infección bacteriana grave en niños con esta sintomatología. En los diferentes paises las circunstancias epidemiológicas varian y son escasos los estudios al respecto en nuestro medio.

MATERIAL Y MÉTODOS.- Fueron seguidos prospectivamente los niños mayores de 1 mes y menores de 36 meses que acudieron a la unidad de urgencias por fiebre mayor de 38ºC de corta duración (menor de 48 horas), con buen estado general en quienes la historia y la exploración física no permitian el diagnóstico, en todos los casos se realizó hemocultivo y hemograma, con reevaluación clínica pasadas 24 horas. Se analizó la incidencia de bacteriemia y los patógenos causantes, así como la significación diagnóstica de la temperatura, cifra de leucocitos totales y proporción de segmentados en relación con la bacteriemia.

RESULTADOS Y CONCLUSIONES.- Se estudiaron 467 niños, de ellos 16 tuvieron bacteriemia, con un espectro significativamente diferente a lo señalado en otras series publicadas (neumococo 9, meningococo 4, estreptococo piógenes 2, salmonella entérica 1). Todos los parámetros estudiados aisladamente o en asociación tuvieron escasas sensibilidad y especificidad, con muy bajo valor predictivo positivo. Destacan el alto valor predictivo negativo de la hipertermia (>39ºC) (98.1%) y de la asociación hipertermia con leucocitosis mayor de 15000(98.5%). Ningún niño con menos de 38,5ºC y menos de 10000 leucocitos tuvo bacteriemia y ningún niño con bacteriemia tuvo menos de 5000 leucocitos.

Ref. 676

MENINGITIS POR ENTEROVIRUS. PRESENTACIÓN DE 60 CASOS

Ballesteros S., Lagunilla L., Pérez C., Llaneza J., Solís G. Matesanz J.L.
Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes, Gijón.

INTRODUCCION: los enterovirus son la causa más frecuente de meningitis aséptica en los paises desarrollados. Presentamos los casos diagnosticados en nuestro hospital en los años 1996 y 1997.

MATERIAL Y METODOS: Estudio retrospectivo de los niños menores de 14 años atendidos en el servicio de pediatría en 1996 y 1997 con el diagnóstico de meningitis por enterovirus. Criterios de inclusión: (1) cultivo de LCR positivo para enterovirus, o (2) pleocitosis, definida como más de 5 leucocitos/mm3, y cultivo de enterovirus positivo en muestras de faringe y/o heces. Criterio de exclusión: crecimiento bacteriano en los cultivos de sangre o LCR.

RESULTADOS: 60 casos de meningitis por enterovirus, agrupados en dos brotes: 30 casos entre el 15 de mayo y el 29 de julio de 1996 y 30 casos entre el 19 de mayo y el 4 de julio de 1997. Edad: mediana: 5 años 9 meses; rango: 2 meses a 12 años. CLINICA: Temperatura superior a 38ºC: 55% de los casos; cefalea: 96%; vómitos: 80%; exantema: 10% (petequial, 5%). Presentaban afectación moderada y severa de su estado general el 31% y 5% de los casos, respectivamente. Signos meníngeos positivos: 91%. LABORATORIO: el 33% presentaban un recuento leucocitario en sangre superior a 15000/mm^3. VSG>30mm: 11%; PCR> 20 mg/l: . La mediana del recuento leucocitario en LCR fue 54/mm^3; rango: 0-1640/mm^3; sólo el 3% presentó un recuento superior a 600 leucocitos/mm^3; 51% de los casos presentaban predominio de polimorfonucleares en el LCR. La glucorraquia y proteinorraquia fueron normales en todos los casos. VIROLOGIA: se aisló enterovirus en 27 de 56 muestras de LCR (48%), 48 de 50 muestras faríngeas (96%) y 26 de 35 muestras de heces (74%). En 26 casos se identificó el enterovirus (22 casos echovirus 6, 4 casos coxackie). Recibieron tratamiento antibiótico el 13% de los casos; la estancia hospitalaria osciló entre 0 y 22 días (mediana: 2 días).

CONCLUSION: los enterovirus son una causa frecuente de meningitis aséptica en neustro medio; ocurre en brotes estacionales a finales de primavera y principios de verano. Es frecuente la presencia de leucocitosis en sangre periférica y predominio de polimorfonucleares en el LCR. El mayor rendimiento diagnóstico se obtuvo de las muestras obtenidas del frotis faríngeo.

Ref. 688

MASA PARAVERTREBRAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA ESPONDILITIS ESTAFILOCÓCICA

F.Cachadiña; C.Rodrigo; A.Alonso;
Servicios de Pediatría y Radiología. H.U. "Germans Trias i Pujol". Badalona.*

Objetivo: Dentro del diagnóstico diferencial de una masa paravertebral debe incluirsa la espondilitis infecciosa. Cabe destacar la importancia de la punción como prueba diagnóstica fundamental para establecer la etiología del proceso previa práctica de pruebas de imagen para determinar la localización exacta de la lesión.

Caso clínico: Adolescente de 13 años consulta por dolor en área paraescapular derecha de 14 días de evolución que interfiere en la actividad cotidiana e impide el descanso nocturno. Fiebre alta las 48 horas previas al ingreso.

Exploración física: Febrícula. Afectación del estado general. Escoliosis. Dolor en área paraescapular derecha. Exploración por aparatos normal.

Exámenes complementarios: 15900 leucocitos (82S/10L/8E) con resto de hemograma anodino. Proteína C reactiva 216 mg/dL. Rx tórax: velamiento de la unión clavículoesternal derecha. PPD (-). Hemocultivos (-). TAC torácica:masa paravertebral D2-D3 que no infiltra estructuras óseas. Gammagrafía ósea compatible con espondilitis en D2. RNM: masa de partes blandas paravertebra derecha y anterior en segmento C6-D4,fusiforme y heterogénea afectando grupos vertebrales D2-D3 sin afectación de discos intervertebrales.

La punción de la lesión muestra un componente inflamatorio agudo sin presencia de células malignas. Cultivo de la lesión: S.*aureus*.

Evolución:se inicia tratamiento con amoxicilina-clavulánico cambiándose a cefazolina tras recibir el resultado del cultivo con correcta evolución clínica y analítica.Se completan 2,5 meses de tratamiento con cefadroxilo oral. La TAC de control muestra la práctica resolución de la lesión con erosión marginal anterior derecha del cuerpo vertebral de D2.

Comentarios: La presencia de una espondilitis en la edad pediátrica es infrecuente. Debido a la gran vascularización del mismo, la mayoría de estas infecciones suelen localizarse en el disco intervertebral. En nuestro paciente llamó la atención que a pesar del gran componente inflamatorio existente, no había afectación discal.

Ref. 693

GRANULOMA TUBERCULOSO INTRABRONQUIAL EN LACTANTE

March, J.M., Galceran, LL, Muixí, J.M., Sitges, J., Nevot S.
HOSPITAL GENERAL DE MANRESA.MANRESA.BARCELONA

Objetivo: Presentar la evolución de un lactante con Tuberculosis (Tbc) pulmonar, clínica de broncoespasmo y dificultad respiratoria recidivantes por granuloma tuberculoso intrabronquial, complicación poco frecuente y que sólo se soluciona con tratamiento quirúrgico por endoscopia mediante vaporización con láser.

Caso clínico: Lactante de 4 meses que presenta dificultad respiratoria de repetición y broncoespasmos (3 procesos en los últimos 2 meses) que han requerido hospitalización. **Antecedentes Familiares**: Madre con Tbc activa durante el 3r trimestre de embarazo. **Antecedentes Personales**: Al mes de vida PPD+, asintomático. Se inició tratamiento tuberculostático (3 fármacos). **Exploración actual**: Taquipnea, tiraje, auscultación: Hipoventilación lóbulo inferior, hemitorax derecho. **Exámenes complementarios**: PPD+, BK en jugo gástrico positivo, Radiografía de Tórax: Enfisema obstructivo lóbulo inferior derecho con adenopatias parahiliares, TAC Pulmonar: múltiples adenopatias paratraqueales, hiliar derecha y subcarinales con hiperclaridad pulmonar derecha, Broncoscopia: granuloma con efecto valvular.

Ante la mala respuesta con tratamiento médico (broncodilatadores, corticoides, etc…) y persistir la dificultad respiratoria (Frecuencia respiratoria >60x m), se decide tratamiento quirúrgico , por endoscopia, del granuloma mediante vaporización con láser.

Conclusiones: Ante un lactante con Tbc que presenta dificultad respiratoria con broncoespasmo recidivante y enfisema obstructivo, hay que descartar la existencia de granuloma tuberculoso intrabronquial. La solución definitiva es tratamiento quirúrgico por vaporización con láser.

Ref. 714

KALA AZAR: REVISIÓN DE 8 AÑOS

G. Colli Lista, C. N. Martínez Gil , E. P. Valdés Morillo, M. M. González Fernández, F.J. Martín García, A. Martínez Valverde.
Hospital Materno Infantil Carlos Haya . Málaga.

Introducción: El Kala azar o Leishmaniosis visceral es una zoonosis endémica en el área mediterránea, mortal en ausencia de tratamiento y que afecta fundamentalmente a lactantes y niños pequeños.

Objetivos: Evaluar datos epidemiológicos, clínicos, analíticos, evolutivos y terapéuticos en niños diagnosticados de Kala azar en nuestro hospital.

Material y método: Estudio retrospectivo de las historias clínicas de los 19 niños diagnosticados de Kala azar por serología y/o visualización del parásito en médula ósea, desde enero de 1990 a diciembre de 1997.

Resultados Edad media 1.5/12 años sin predominio de sexos. Presentación en invierno y primavera .Ambiente rural predominante. Clínica de fiebre prolongada de 20 días de evolución como media con esplenomegalia (100%de los casos) y hepatomegalia (95%). Anemia 94%. Leucopenia 40%. Trombopenia 17% al ingreso, 75% en la evolución. Punción de médula ósea positiva en 9/15 (60%). Serología positiva en 10/11 (90%).VSG>20 en11/15 (73%) .PCR >20 en 7/10 (70%). LDH >300 en 6/6 (100%). Ferritina >140 en 4/8 (50%). PDF aumentados en ausencia de coagulopatía en 2/2 (100%). Hipoalbuminemia en 1/14(7%) .Hipergammaglobulinemia en 6/14 (42%) Aumento de la IgG en 9/11 (81%). Disminución del número de CD4 en 5/5 (100%) sin inversión del cociente CD4/CD8. En todos los casos se trató con Glucantime(. La fiebre cedió en 2 días como media (12 horas -8 días). Hospitalización media: 18 días (8 -28). Complicaciones : neumonía(1 caso), varicela y otitis media (ambas en el mismo paciente) y taquicardia supraventricular(1 caso).

Conclusiones: 1- Importancia de la sospecha diagnóstica en nuestro medio, donde la enfermedad es endémica. 2-Valor de la serología para el diagnóstico.3- A pesar de la eficacia clínica del Glucantime(dada la prolongada estancia hospitalaria que requiere, se impone implantar la terapéutica con Anfotericina B liposomial, de eficacia y seguridad demostrada a dosis de 4 mg/Kg/día durante 5 días.

Ref. 715

ENFERMEDAD SISTÉMICA GRAVE POR LISTERIA EN NIÑA PREVIAMENTE SANA.

Colli Lista G., Valdés Morillo E. P., Martínez Gil C. N., García García E., García Martín F.J.,. Martínez Valverde A.
Hospital Materno Infantil Carlos Haya . Málaga

Introducción: Las infecciones sistémicas por Listeria son mas frecuentes en neonatos, embarazadas y sujetos con inmunodepresión celular. Afecta a sujetos inmunocompetentes hasta en un 50% de los casos, según las series.
Caso clínico: Niña de $9.^{11}/_{12}$ años con fiebre, acolia, coluria, dolor abdominal, astenia y anorexia de 18 días de evolución. Exploración: mediano estado general con ictericia cutáneo mucosa y hepatomegalia dolorosa de 7 cm. Pruebas complementarias: plaquetas: 27000, leucocitos: 3400, tiempo de protrombina 52%, proteínas: 4.9 g/dl, bilirrubina 34.7 mg/dl (directa 28 mg/dl), GOT 2347 U/L, GPT 2573 U/L, LDH 640 U/L, FA 1216 U/L, GGT 141U/L, serología a virus y bacterias hepatotropos y autoanticuerpos negativos, $á_1$antitripsina y ceruloplasmina normales. Ecografía abdominal: colecistitis alitiásica. 24 horas tras el ingreso presentó cefalea frontal muy intensa con signos meníngeos positivos. Comprobándose meningitis de líquido claro (1000 células, 70% mononucleares, glucosa 70 mg/dl y proteínas 1 gr/dl) se trató con ampicilina y cefotaxima . En sangre y LCR se aisló Listeria monocitógenes, cambiándose el tratamiento a ampicilina y gentamicina con buena evolución salvo la trombopenia y leucopenia persistentes y progresivas que precisaron tratamiento con factor estimulante de colonias granulocíticas y prednisona. Médula ósea y estudio inmunitario normales.
Comentarios: 1-En sujetos previamente sanos se debe descartar una causa de inmunodepresión subyacente.**2-**El pronóstico de la meningitis por Listeria , tanto por la mortalidad (37,5%) como por las secuelas, depende de la precocidad en instaurar el tratamiento.**3-**En sujetos inmunocompetentes la forma mas frecuente de la enfermedad es la toxoinfeccion alimentaria.**4-** La infección en niños previamente sanos es muy poco frecuente, habiendo hasta la fecha solo 5 casos publicados y nunca con una afectación tan importante.

Ref. 748

ENDOCARDITIS POR HAEMOPHILUS INFLUENZAE TIPO b.

Torres Sánchez MP, Martínez Gil CN, Casanova Román M, Valdés Morillo EP,García Martín FJ,Enríquez Salamanca F,Martínez Valverde A.
Sección de E. Infecciosas. Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Ciudad Sanitaria Carlos Haya. (Málaga).

INTRODUCCIÓN: La endocarditis sigue siendo una enfermedad seria pese a los avances médicos, con elevada mortalidad (10-20%). La mayoría de los pacientes, tienen un trastorno cardiaco valvular de base. Las bacterias del grupo HACEK son causa poco frecuente; presentamos un caso de esta rara etiología.
CASO CLINICO: Niño de 18 meses, consulta por fiebre de 10-12 días, máximo 39,5ºC en picos vespertino-nocturnos, con escalofríos; decaimiento, anorexia, no respuesta a tratamiento antibiótico previo. Antecedentes personales: Calendario vacunal completo excepto anti-Hib y meningococo. Exploración: Mediano EG, palidez de piel. Buena ventilación bilateral. Tonos cardiacos puros y rítmicos; no soplos detectables. Complementarias: Hemograma, VSG, PCR, Mantoux 2 UT, cultivos sangre orina y heces, y Rx tórax: normalidad salvo hemocultivos seriados (2) positivos para Haemophilus influenzae tipo b. Evolución: Se detecta soplo sistólico y en ecocardiografía CIV pequeña, insuficiencia tricuspídea leve y vegetación en valva septal tricuspídea. Diagnosticado de endocarditis infecciosa por Hib, se instaura terapia con Ceftriaxona 4 semanas. Tras 3 días afebril, pico aislado de 39,2ºC y afectación del EG, con deposiciones líquidas y clínica respiratoria; en Rx tórax, aumento de densidad retrocardiaca que persiste en posteriores controles. Se realiza gammagrafía de perfusión para descartar posible embolismo séptico: defectos de perfusión segmentarios y subsegmentarios; hallazgos no específicos, se precisaría gammagrafía de ventilación, no realizable en nuestro paciente por su corta edad. Respuesta al tratamiento favorable.
COMENTARIOS: Destacar la aportación de la ecocardiografía y los hemocultivos en el difícil diagnóstico y control evolutivo de esta grave entidad clínica . Las bacterias del grupo HACEK raramente causan endocarditis; las especies descritas en la literatura suelen ser Haemophilus aphrophilus, paraphrophilus y parainfluenzae, siendo H. influenzae causa excepcional. Importancia de la vacuna anti-Hib en la prevención de las enfermedades invasivas por cepas capsuladas de Hib.

Ref. 749 INFECCION CONGENITA POR VIRUS VARICELA-ZOSTER

García García E, Valdés-Morillo EP, Márquez E, Oliva S, García-Martín FJ, Martínez-Valverde A.
Dpto. Pediatría, H. Materno-Infantil Carlos Haya , Málaga.

OBJETIVO:
Describir las consecuencias clínicas de la infección congénita por virus varicela-zoster (VVZ) en los niños en función de la edad gestacional a la que se contrae: síndrome de varicela fetal (SVF) o embriofetopatía varicelosa, herpes-zoster infantil (HZI) y varicela neonatal (VN).
MATERIAL Y METODOS:
Revisión de las historias clínicas de los pacientes con infección congénita por VVZ ingresados en nuestro hospital en el periodo de julio de 1981 a febrero de 1998. El diagnóstico de las tres entidades se realizó en base a los datos clínicos.

RESULTADOS:
SVF: 2 casos de síndromes polimalformativos congénitos tras varicela materna en las semanas 12 y 11 de gestación, respectivamente; el primero presentaba encefalopatía, microcefalia, duplicidad pielo-ureteral, coriorretinitis y microftalmía; el segundo, hernia diafragmática, estenosis severa de sigma, vejiga neurógena, parálisis braquial alta y síndrome de Horner. HZI: 2 casos en la región oftálmica en niños de 5 meses y 2 años sin antecedentes postnatales de varicela, pero sí en la segunda mitad del embarazo. VN: 3 neonatos presentaron varicela en los primeros 10 días de vida, uno de ellos con diseminación visceral y éxitus.

CONCLUSION:
La infección congénita por VVZ es responsable de un variado espectro de entidades clínicas con importante morbimortalidad.

Ref. 750 HIPERTENSION INTRACRANEAL BENIGNA TRAS LA VACUNACION ANTIMENINGOCOCICA

García-García E, Cano J, Colli G, Luque MM, García-Martín FJ, Martínez-Valverde A.
Dpto. Pediatría, H. Materno-Infantil Carlos Haya , Málaga.

INTRODUCCION:
La vacuna polisacárida frente a los grupos A y C de meningococo ha demostrado una buena tolerancia, siendo sus efectos adversos severos muy raros.

CASO CLINICO:
Niña de 10 años, sin antecedentes, que presentó 48 horas tras la administración de esta vacuna un cuadro de cefalea, diplopia por paresia del VI par craneal y edema de papila bilateral. Las pruebas de neuroimagen fueron normales y la punción lumbar, que resolvió la cefalea, demostró un líquido cefalorraquídeo hipertenso y sin alteraciones analíticas (incluido estudio viral). Las alteraciones oftalmológicas se corrigieron totalmente con corticoides.

CONCLUSION:
La hipertensión intracraneal benigna o pseudotumor cerebri, descrita en asociación a multitud de factores, aparece en este caso tras la vacunación antimeningocócica.

Ref. 759 ENFERMEDAD DE CASTLEMAN. A PROPOSITO DE UN CASO

*Valdés Morillo EP, Ríos Hurtado JM, García García E, Martín Gil CN, *González Martinez B, García Martín FJ, Martinez Valverde A.*
*Unidad de Infecciosos e Inmunodeficiencias. Departamento de Pediatría. *Departamento de Anatomía Patológica.*
Hospital Regional Carlos Haya. Málaga

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Castleman es un proceso linfoproliferativo raro, más aún en la edad pediátrica, de etiología y patogenia desconocida. La mayoría de los casos se presentan como masas mediastínicas, siendo menos frecuente la localización extratorácica.

OBJETIVO: Se presenta un caso de Enfermedad de Castleman en su variedad hialino-vascular a nivel de la región cervical

CASO CLINICO: Niña de 4 años remitida por su pediatra por adenopatía de unos 4 cm de diametro, de unos 8 meses de evolución, sin otros síntomas asociados. Antecedentes familiares y personales: sólo destaca un habitat rural y contacto con varios animales domésticos (perros, gatos, pájaros...). Exploración: Buen estado general. Bien nutrida y perfundida. Tumoración de unos 4-5 cm de diametro, de consistencia dura, indolora, no adherida, a nivel del triangulo cervical anterior derecho. No se evidenciaban otras adenopatías ni organomegalias, siendo el resto de la exploración normal. Pruebas complementarias: Hemograma y bioquímica elemental normales. Perfil hepático: normal. Sideremia y Ferritina: normal. PCR: 3,6 mg/dl. Serología a VEB, CMV, Bartonella Henselae y Toxoplasma: negativas. Mantoux (-). Rx de tórax: normal. Ecografía: Adenopatía de 4,3 cm de diámetro homogénea, con aumento notable de la vascularización. P.A.A.F: Linfadenitis con marcada reacción inmunoblástica. Exeresis y biopsia ganglionar: Ganglio linfático con hiperplasia folicular con predominio de células B del manto, BCL2 positivas, tipo "enfermedad de Castleman hialino-vascular. Evolución: presentó absceso postquirúrgico; sin problemas posteriores,

DISCUSION: 1. Enfermedad rara en la edad pediátrica (51 casos descritos en la literatura). 2. Debe ser incluida en el diagnóstico diferencial de las adenopatías subagudas y crónicas. 3. Variedad histológica más frecuente en la edad pediátrica: hialino-vascular. 4. Vigilancia ante la tendencia a degeneración linfosarcomatosa.

Ref. 032

INFLUENCIA DEL DIAGNÓSTICO PRENATAL EN EL S. DE DOWN.

Torrijos C, Díez-Fernández T(*), Gómez-Carrasco JA, Vegas E, Blanco J, García de Frías E.
Servicios de Pediatría y Obstetricia (*). H. Príncipe de Asturias. Universidad de Alcalá de Henares. Madrid.

Objetivo: analizar la epidemiologia del síndrome de DOWN (SD) a lo largo de 10 años, desde la apertura de nuestro hospital y las modificaciones atribuibles a la aplicación de estrategias para el diagnóstico prenatal (DP).
Material y métodos: análisis de los nacimientos que tuvieron lugar en nuestro centro desde 1988 hasta 1997. Análisis de los cariotipos de células de líquido amniótico con trisomía 21, que se ofertó a las gestantes de 38 o más años. Analizamos las tasas de gestaciones y nacidos con SD (GD y ND) por mil nacidos vivos (NV). Analizamos las diferencias entre las edades de gestantes con fetos y neonatos con SD y su evolución en el periodo estudiado.
Resultados: entre enero-88 y diciembre-97 tuvieron lugar 22297 nacimientos. Del total de RN, 18 presentaron SD (0,81*1000NV). Del total de gestaciones, 25 lo fueron con SD (1,12GD*1000NV). En 8 gestantes se diagnosticó feto con trisomía 21, 7 decidieron interrupción voluntaria del embarazo (IVE). Del total de ND, 1 (5,5% de ND), había sido diagnosticado prenatalmente mediante amniocentesis. En dos casos de los ND (11,1% de ND) se había ofertado el DP en base a edad materna, posibilidad que fué rechazada. La tasa de ND se redujo en un 27,6% (de 1,12 GD hasta 0,81 ND debido al DP. La tasa de GD no experimenta cambios sustanciales a lo largo del periodo analizado. La media de las tasas anuales de GD fué 1,1+/-0,6 y la media de las tasas anuales de ND fué de 0,8+/-0,7, diferencia no estadísticamente significativa (ns). La edad de las mujeres con GD y ND fué de 34,4+/-6 años (23 a 43) y 32,4+/-5,7 (23 a 42), respectivamente (p=0,26). Mujeres de > de 34 años acumularon el 64% del total de GD y el 52,6% del total de ND.
Conclusiones: **1**. La tasa de GD es similar a la mayoría de las aportadas en la literatura. **2.** La tasa de ND se redujo en 1/4, como consecuencia del DP. **3.** La edad materna de las GD y los ND no difiere con significación estadística a pesar del DP. **4.** La estrategia de DP dirigida a mujeres de 38 o más años dejó fuera de esa posibilidad a 5 gestantes entre 35 y 37 años (20% del total de GD y 27% del total de ND). **5.** El diagnóstico prenatal es rechazado por algunas mujeres que, finalmente, tienen ND. **6.** La IVE fué rechazada en un caso de 8 con DP.

Ref. 107

PREVALENCIA DEL PPD EN NIÑOS EN UN CENTRO DE SALUD URBANO

De Miguel F., Mustieles C., Carrera M. Centro de Salud Castillo de Uclés. Madrid.

OBJETIVO: Prevalencia del PPB (+) en la población infantil de una zona urbana de alto riesgo para Tbc, necesidad de vigilancia epidemiológica y quimioprofilaxis en niños con factor de riesgo (FR) de exposición positivo.
MATERIAL Y MÉTODOS: Se recogió un total de n=712 de Mantoux realizados en la población pediátrica que acudió al C.S. Castillo de Uclés entre Enero de 1.995 a Julio de 1.997. Supuso una cobertura del 39,38% del total de pacientes.
Se realizó estudios por los siguientes grupos etarios: a) menores de 3 años, b) de 3 a 9 años, c) de 9 a 14 años, recogiendo las siguientes variables en cada grupo 1) Vacuna BCG si/no, 2) PPD(+/-)*, 3) Factor de riesgo de exposición (FR) en PPD (+)/(-).
Los datos fueron analizados mediante el programa estadístico RSIGMA utilizando la ÷2 para la asociación estadística.
RESULTADOS:
1.- Prevalencia del PPD(+) n=20 (2,8%) del total de población pediátrica de nuestra zona básica de salud.
2.- Factor de riesgo positivo entre los infectados 80%
3.- Factor de riesgo positivo en no infectados 12,5%
4.- Relación estadísticamente significativa (p<0,001) entre FR(+) y PPD(+).
5.- Total de población vacunada n=123 (17,27%) de la población estudiada.
6.- Dentro de la población vacunada n=22 tenían un PPD que oscilaba entre 5-15 mm de diámetro.
7.- De estos 22 pacientes n=7 (31,8%) tenían factor de riesgo positivo de exposición.
8.- No encontramos relación estadísticamente significativa entre BCG(+) y PPD(+)
CONCLUSIONES:
1.- Existe mayor fuerza de relación entre el FR(+) y PPD(+) que entre BCG(+) y PPD(+).
2.- Proponemos valorar la necesidad de quimioprofilaxis en niños con FR(+), independientemente de estar o no vacunados, siempre que su PPD sea mayor de 5 mm.
3.- Creemos necesario mayor número de estudios en zonas de alto riesgo de exposición para replantear los criterios de positividad del PPD.
4.- Consideramos que en zonas de alta prevalencia de TBC y factores de riesgo de exposición pudiera ser mandatorio la realización del PPD en tres ocasiones.

Ref. 192 BROQUIOLITIS AGUDA: ASPECTO CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICO

A. Garrocho García, Martín Navarro G., Pérez Pérez, J. González Hachero.
Servicio de Pediatría. Sección de Neumología. Hospital Unviersitario. Virgen Macarena. Sevilla.

INTRODUCCIÓN: La bronquiolitis aguda es una enfermedad vírica, producida en la mayoría de los casos por el VRS, que origina en las pequeñas vías aéreas inflamación y obstrucción y afecta a lactantes menores de 2 años.

OBJETIVO: Aproximación al conocimiento epidemiológico de la bronquiolitis aguda y valorar sus posibles peculiaridades en nuestro medio en contraste con los datos referidos en la literatura.

MATERIAL Y MÉTODO: Todos los niños que ingresaron por bronquiolitis aguda en el Servicio de Pediatría de nuestro Hospital, del 1 de Enero al 31 de Marzo de 1996. Los criterios de selección fueron el cumplir a su ingreso diagnóstico de bronquiolitis, según criterio clínico de McConnockie y no presentar alguna de las enfermedades pertenecientes a criterios de exclusión (prematuridad, enfermedad respiratorio crónica, cardiopatía congénita, inmunodeficiencia, encefalopatía y enfermedad metabólica).

RESULTADOS: El estudio incluye 71 lactantes de ambos sexos, 40 varones (58%) y 31 hembras (42%), con media de edad y desviación típica de 138,8±117,3 días, rango de 13 días a 18 meses. Al ingreso de la bronquiolitis se realizó valoración de la severidad, por score de Wood Downes, con 48 casos (67,6%) con bronquiolitis leve, 22 casos (30,9%) con bronquiolitis moderada y un caso (1,4%) con bronquiolitis severa. El agente etiológico más frecuentemente encontrado de la bronquiolitis fue en VRS con 37 casos (52,1%), v. Parainfluenza 2 casos (2,8%), v. influenza B con 2 pacientes (2,8%) y Adenovirus con una (1,4%). No identificamos el agente etiológico en 29 casos (40,8%). La media y desviación típica de la estancia hospitalaria fue de 7,08%±3,83 días, con rango de 2 a 15 días. Al ingreso por la bronquiolitis presentaban lactancia materna 19 niños (26,7%). En el grupo de menores de 3 meses, 15 de 26 (57,6%) se encontraban alimentados con l. materna. Presentaban historia familiar de alergia 31 niños (43.6%) y de asma bronquial 13 niños (18.3%). La procedencia de los niños estudiados es del medio urbano, 22 niños (30,9%), como rural, 49 pacientes (69%). En 57 casos (80,2%) encontramos que hay algún fumador conviviendo con el niño, y de estos, 42 niños (59,1%) la madres es la fumadora.

CONCLUSIONES: En relación a la edad, sexo, días hospitalizados y agente etiológico de la bronquiolitis no encontramos diferencias con los resultados de otros estudios. El método diagnóstico más util por su rapidez y sensibilidad fue la IFD. No encontramos en nuestra serie correlación entre mayor severidad de la bronquiolitis con el VRS como agente etiológico. Sí observamos que en los niños de menor edad (<3 meses) existen más casos con bronquiolitis moderada-severa (44%) que en los niños mayores (>3 meses) con un 26%. También encontramos mayor severidad de la bronquiolitis en los niños menores de 3 meses que no se eucuentran alimentados con L. materna.

Ref. 275 BROTE DE ESCARLATINA EN UNA COMARCA COSTERA DE CATALUNYA

A. Roca Comas, C. Gallés, S. Bello Miró, A. Bonamusa Ventura, I. Morató Fornaguera, J. Herrero Espinet, A. Ballester*
Serv. Pediatria y Microbiología. Hospital Comarcal de La Selva . Blanes. Girona.*

La escarlatina es una enfermedad infecciosa ocasionada por Streptococcus pyogenes que hasta el año 1.996, de acuerdo con los boletines epidemiológicos, prácticamente había desaparecido en nuestro medio. Sin embargo, su diagnóstico por los pediatras de atención primaria o en servicios de urgencias no es infrecuente.

Objetivos: Conocer la incidencia y evolución de la escarlatina en nuestra área geográfica durante el periodo 1.996-1.997.

Material y métodos: Estudio retrospectivo desde Enero de 1.996 hasta Febrero de 1.998 de los casos de escarlatina detectados en el servicio de Urgencias del Hospital de Blanes, centro de atención primaria de Lloret y de Tossa de Mar. Se incluyen los niños con manifestaciones clínicas sugestivas de escarlatina a los que se les practicó un cultivo faringo-amigdalar. Streptococcus pyogenes se identificó por procedimiento estándar. Una vez finalizado el tratamiento antibiótico fueron nuevamente controlados para valorar la evolución. En este trabajo sólo se consideran escarlatinas aquellos casos cuyo cultivo faringeo fué positivo a Streptococcus pyogenes.

Resultados: Durante el periodo citado se diagnosticaron clínicamente 26 casos. Se identificó Streptococcus pyogenes en el cultivo faringo-amigdalar en 21 casos, 11 niños y 10 niñas; con una edad media de 4,2 años (± 1,8). Durante los meses de Octubre-Diciembre de 1.997 se concentra el 57% de todos los casos. Todos los niños recibieron tratamiento antibiótico: 50% Amoxicilina, 19% Amoxicilina-Clavulánico, 13% Penicilina V, el resto recibieron Eritromicina, Cefuroxima o Penicilina benzatina. La evolución fué la curación sin complicaciones posteriores en todos los casos.

Conclusiones: La escarlatina no es una enfermedad excepcional en nuestro país. Constatamos un considerable aumento de casos durante el otoño de 1.997. La respuesta a las penicilinas fue excelente en todos los casos.

Ref. 310

INCIDENCIA DE YERSINIOSIS EN UNA POBLACION PEDIATRICA

Cano J., Camacho P., Luna S., Carranza M., Torronteras R., Tovaruela A.*
*U.C.I. Pediátrica. *S. Microbiología, .H.Universitario V.Rocío. Sevilla*

OBJETIVO: Estudiar la incidencia de yersinosis en una población infantil, escogida aleatoriamente entre los pacientes de un Servicio de Urgencias hospitalario, durante un período de 12 meses.

MATERIAL Y METODO: Se analizaron muestras de suero de 380 pacientes con edades comprendidas entre 6 meses y 6 años, en régimen ambulatorio y habitat urbano. El diagnóstico se realizó mediante Inmunofluorescencia indirecta con antígenos de Yersinia enterocolítica serogrupos 09 y 03 (Labsystem / Life Sciences International) y titulaciones del suero para pool de IgG, IgM e IgA de 1/16.

Se realizó una encuesta en cada paciente, recogiéndose datos epidemiológicos y clínicos, que se repitió a los 2 años en los casos con serología positiva.

RESULTADOS: De los 380 casos estudiados 10 de ellos (2,6 %) presentaron títulos superiores a 1/64,lo que supone una incidencia teórica de 21 ‰ h./año. La edad media de los seropositivos fue de 4 años, con predominio del sexo masculino (80 %) y antecedente de contacto prolongado con animales domésticos (60 %).

En la encuesta clínica aparece un predominio de los síntomas entéricos (50%), siendo poco frecuentes las manifestaciones extraentéricas (20 %).

En la encuesta realizada a los 2 años, en los pacientes seropositivos, no se encontraron síntomas entéricos recurrentes, ni manifestaciones articulares crónicas.

CONCLUSIONES: 1º - La yersiniosis en edades inferiores a los 6 años cursa como un cuadro clínico leve.

2º - Los síntomas entéricos constituyen la manifestación más frecuente, siendo los síntomas articulares escasos.

3º - El contacto prolongado con animales domésticos se presenta como un factor de riesgo

Ref. 464

ATRESIA DE ESÓFAGO EN CÁDIZ: CASUÍSTICA DE 1990-1997

Ramos A., Moreno A.M.*, Quintero S.*, Angulo J.**, Arteaga R.**.*
*Serv. de Padiatría: UCIP, **Serv. de Cir. Pediátrica. H.U. "Puerta del Mar". Cádiz*

Objetivos: Dar a conocer las Atresias de Esófago (AE) que han pasado por nuestra UCI pediátrica (1990-1997) siendo intervenidos en nuestro Hospital.

Material y Método: Estudiamos todos los casos de AE ingresados en nuestra UCIP recogiendo el embarazo, parto, edad gestacional (E.G.), peso, fenotipo, presentación, diagnóstico, malformaciones, tipo de cirugía, complicaciones postquirúrgicas, secuelas, tiempo de estancia en UCIP y mortalidad.

Resultados: Presentamos 20 casos de AE, 15 v. y 5 h. En 11 se constató patología gestacional; HTA (6), polihidramnios (4), diabetes gestacional (3) y amenaza de aborto (2). Sólo se realizó diagnóstico prenatal en una ocasión. El parto se realizó por cesarea en la mitad de los casos. La E.G. media fue de 38,55 semanas con un rango de 36 ± 6 s. y una DEx de 3,51. El peso medio al nacimiento fue de 2446,75 con un rango de 2200 ± 1120 g. teniendo una DEx de 705,71. El fenotipo fue Down (2), varias malformaciones (2), rasgos de inmadurez (2) siendo normal en el resto. La forma de presentación fue en las primeras 24 h. en 17 casos, por hipersalivación (9), stop en la SNG (8) y dificultad respiratoria (3), confirmándose en el 100% de los casos por RX. En 2 casos se diagnosticó a las 48 h. y en 1 se hizo a las 72 h. El tipo de AE fue: tipo III (16), I (3) y IV (1). Tuvieron malformaciones asociadas 12 casos (de ellos, 2 polimalformados): cardiopatías (6), hipospadias (2), atresia anorectal (2) y hemivertebras(2). El cariotipo se realizó en 4 casos siendo anormal en 3, dos trisomias 21 y una trisomia 18. La cirugía fue realizada en las primeras 24 h. en 10 casos, al 2º d. en 5 y al 3er. d. en otros 5. El tipo de cirugía fue correctora en 16 casos y paliativa (gastrostomía) en 4. Las complicaciones postquirúrgicas más frecuentes fueron atelectasias (5), estenosis esofágica (3), sepsis (5) y neumonia (1). Como secuela presentaron reflujo gastroesofágico 12 casos. La muerte se presentó en 3 niños, un prematuro de 30 semanas que murió por shock séptico a las 48 h. de vida y dos cardiópatas, uno de ellos polimalformado, que vivó 48 h. y otro prematuro que duró 16 d. La estancia media en nuestra unidad fue de 14,89 d. con un rango de 32,5 ± 30,5 d. y una DEx de 14,55 .

Conclusiones: La gestación se acompañó de patología en el 55% de los casos. La relación por sexo fue de 3/1 a favor del varón (en concordancia con otras series). Las malformaciones asociadas han estado presentes en el 60% de nuestros casos. La mortalidad ha sido de un 15%, (menor que en otras series).

Ref. 537 PREVALENCIA DE ASMA Y DE BRONCOCONSTRICCION INDUCIDA POR EJERCICIO Y SUS FACTORES DE RIESGO EN NIÑOS DE BARCELONA.

M.Aballí, C. Sánchez, A. Garcøa, M. Viñolas, G. Figueras, RM Busquets, O.Vall.
Servicio de Pediatría. Hospital del Mar. UAB. Barcelona.

OBJETIVOS:
El propósito de este estudio fue determinar la prevalencia de søntomas de asma entre alumnos de Barcelona y observar la asociación entre søntomas respiratorios y otros factores ambientales y EIB.

MATERIAL Y METODOS:
Un total de 3033 ni±os de 13-14 a±os contestaron a un cuestionario respiratorio y a un video cuestionario (ISAAC: Estudio internacional de asma y de alergia en ni±os). A un total de 2842 ni±os se midió la hiperreactividad bronquial mediante un test de ejercicio.

RESULTADOS:
La prevalencia de «asma normal» fue de un 4% y la prevalencia de sibilantes de un 10%. En 324 (11%) de ni±os se observó una caida en el PEF mayor o igual 15% despuØs de la prueba de ejercicio, 29 (9%) de los cuales presentaron søntomas clønicos de asma. La hiperreactividad bronquial al ejercicio se asoció significativamente a todos los items del cuestionario del asma. No encontramos ninguna asociación entre los factores ambientales como ser fumador o presencia de infecciones vøricas de vias respiratorias altas con hiperrreactividad bronquial.

CONCLUSIONES:
La prevalencia de søntomas de asma en esta ßrea de la ciudad fue menor que la observada en otros paises, aunque la prevalencia de broncoconstriccion asociada al ejercicio(EIB) fue alta y tres veces superior a la encontrada en un ßrea geogrßfica próxima a Barcelona. Los factores ambientales locales, demogrßficos y socioeconómicos parece que influyen en la prevalencia y la severidad de la EIB.

Ref. 663 SATISFACCION Y CALIDAD ASISTENCIAL DE LA ATENCION HOSPITALARIA EN UN SERVICIO DE PEDIATRIA

Rodríguez A, Delgado A, Gárate J, Martínez A I, Del Val A
S. Pediatría del H. de Basurto. Osakidetza/S.V.S. Dpto. Pediatría de la U.P.V.

Objetivos.- Valorar el grado de satisfacción y calidad asistencial percibida por padres/cuidadores de niños hospitalizados en un Servicio de Pediatría de agudos. Identificar las áreas de mejora en la asistencia hospitalaria pediátrica.
Material y método.- En Noviembre de 1.997 fueron seleccionados por muestreo aleatorio simple 214 niños hospitalizados durante el mes anterior en nuestro S. de Pediatría, a partir de los datos del S. de Informática del hospital. Sus padres/cuidadores fueron invitados a cumplimentar una encuesta telefónica, previamente confeccionada y validada por el equipo investigador. El cuestionario constaba de 64 items divididos en áreas de información, tiempos de espera, hostelería, preguntas sobre el alta, resultados y valoración global.
Resultados.- Se obtuvieron 186 encuestas válidas (86,9%). Sólo el 0,9% de los entrevistados rehusó participar. En el 84,9% de los casos la encuesta se realizó a la madre del niño, el 14% al padre y el 1,1% a un cuidador. El motivo de ingreso había sido programado en el 21,5% de los casos y urgente en el resto (80,5%). La aplicación del cuestionario permitió detectar, en función de la tasa de respuestas positivas, áreas fuertes en calidad de la atención hospitalaria y otras áreas con posibilidad de mejora. Entre las aspectos fuertes en calidad destacan la información médica comprensible y accesible, atención a las sugerencias realizadas por los padres/cuidadores, trato humano recibido e instalaciones. Entre las áreas que requieren mejora destacan las referentes a la información recibida por los padres/ cuidadores sobre normas y funcionamiento de la planta, el conocimiento del médico responsable, el tratamiento del dolor, la información recibida al alta y la información médica específicamente dirigida a los niños si estos eran mayores de 4 años. En las preguntas globalizadoras se recoge que el 97% de los encuestados valora positivamente (Buena/Excelente) la asistencia recibida y el 97% volvería de nuevo al Centro en el futuro.
Conclusiones.- **1.-** Es posible medir el grado de satisfacción y la calidad percibida por padres/cuidadores de niños hospitalizados mediante entrevistas telefónicas estructuradas. **2.-** Se pueden identificar áreas susceptibles de mejora que orienten los cambios a realizar en la asistencia pediátrica. **3.-** En nuestro estudio hemos detectado como áreas que requieren mejora ciertos aspectos de la información médica ofrecida a los padres/cuidadores y la información dirigida de forma específica al niño.

Ref. 664

DISEÑO DE UN CUESTIONARIO PARA MEDIR SATISFACCIÓN Y CALIDAD ASISTENCIAL, APLICABLE A PADRES/CUIDADORES DE NIÑOS HOSPITALIZADOS

Díez K[2], Francia S [2], Martínez A P, Quintana J M[3], Sánchez E[1].
[1]Unidad de Calidad y [2]S. de Pediatría del H. Basurto. [3]S. de Epidemiología y Calidad H. Galdakano.

Objetivo: Desarrollar un instrumento válido para medir el grado de satisfacción y la calidad percibida por los padres/ cuidadores de niños atendidos en régimen de hospitalización en los centros sanitarios de Osakidetza-S.V.S, e identificar áreas de mejora.

Material y Métodos: Se creó un grupo de trabajo compuesto por profesionales sanitarios con experiencia en la atención pediátrica de distintas áreas. Para identificar las áreas o dimensiones que componen la satisfacción se utilizaron varias fuentes: 1.Revisión exhaustiva de la bibliografía. 2.Grupo focal con padres de niños hospitalizados. 3.Reuniones con profesionales. 4.Información obtenida de las Unidades de Atención al Paciente, sobre las quejas, reclamaciones y sugerencias que reciben de los pacientes pediátricos hospitalizados. Una vez reconocidas las áreas de interés, se confeccionó un cuestionario, en castellano y en euskera, para su aplicación a padres/cuidadores de niños hospitalizados en el mes posterior al alta y mediante entrevista telefónica. La primera versión del cuestionario contenía 66 ítems, la mayoría con respuestas categóricas cerradas. Su funcionamiento fue probado en un estudio piloto sobre una muestra de 100 padres. En base a los resultados obtenidos se modificó para mejorar su comprensión, agilidad y resultado. La versión definitiva ha sido aplicada en cuatro hospitales de la red de Osakidetza (823 encuestas válidas)

Resultados: El cuestionario definitivo contenía 64 ítems distribuidos en áreas de admisión, tiempos de espera, información y trato humano, estructura física y hostelería. Se incluyeron variables de control: características sociodemográficas, situación clínica del niño, experiencias previas con el sistema sanitario e intervalo transcurrido desde el alta hasta la realización de la encuesta. El cuestionario concluye con dos preguntas generales cerradas sobre valoración global de la asistencia y disposición de acudir de nuevo al centro, y dos preguntas abiertas sobre aspectos positivos y negativos de la estancia. La aplicación mediante entrevista telefónica tuvo una duración media de 15,2 minutos y una aceptación muy alta (tasa de rechazo 0,9%). El análisis de los resultados ha demostrado la validez, capacidad discriminatoria y reproductibilidad del cuestionario.

Conclusiones: 1. Es posible diseñar un cuestionario con capacidad discriminatoria para medir la satisfacción y calidad percibida por los padres/cuidadores de niños hospitalizados. **2.** El instrumento es válido, reproductible y permite identificar áreas de mejora.

Ref. 665

VARIABILIDAD EN LA SATISFACCION Y CALIDAD ASISTENCIAL DE LA ATENCION HOSPITALARIA PEDIATRICA EN CUATRO HOSPITALES DE OSAKIDETZA/S.V.S.

Díez K [1], Astigarraga I [2], Esteban S [2], Quintana JM [3], Rodriguez A[1], Sánchez E [4].
[1] S. Pediatría H. de Basurto, [2] Dpto Pediatría H. de Cruces, [3] S. Epidemiología y Calidad H. de Galdakano, [4] Unidad de Calidad y S. Pediatría H de Basurto.

Objetivo: Conocer la variabilidad en el grado de satisfacción y la calidad percibida por los padres/cuidadores de niños hospitalizados en cuatro centros de agudos. Identificar áreas de mejora de la atención hospitalaria pediátrica en estos centros.

Material y Método: Se seleccionaron, por muestreo aleatorio simple, 897 padres/ cuidadores de niños hospitalizados durante el mes de Octubre de 1997 en cuatro centros de la red de Osakidetza. Los datos de filiación fueron obtenidos de los Servicios de Informática de cada hospital. Se solicitó el consentimiento para participar en el estudio, que consistía en la respuesta a una encuesta telefónica estructurada. El cuestionario, confeccionado y validado previamente por el equipo investigador, constaba de 64 ítems distribuidos en las siguientes áreas: admisión, tiempos de espera, información y trato humano, estructura física y hostelería, resultado final y valoración global.

Resultados: Se realizaron 823 encuestas válidas (91,8%). Sólo el 0,9% de los seleccionados rehusaron participar. Un 80,3% de las encuestas se realizó a la madre, un 18,6% al padre y un 1,1% a un cuidador.

Si bien en algunas áreas las respuestas fueron homogéneas para los cuatro hospitales, se encontraron diferencias significativas en otras:

	- Rangos en % -	
- Información normas de la Unidad al ingreso	53% (hospital 1)	70,6% (hospital 2)
- Conocimiento del médico responsable	62,5% (hospital 4)	75,5% (hospital 2)
- Información médica directa al niño	48,1% (hospital 1)	60,8% (hospital 3)
- Control del dolor agudo	69,5% (hospital 1)	97% (hospital 2)
- Valoración positiva de la calidad hostelera	77% (hospital 2)	91,3% (hospital 3)

Los resultados muy positivos (excelente y muy bueno) sobre la valoración global oscilaron entre el 53,6% (hospital 1) y el 66,1% (hospital 3). Sin embargo, la gran mayoría de los padres/cuidadores (rango 97-99%) expresaron su disposición a volver al mismo centro en el futuro.

Conclusiones:1.Existe una variabilidad en el grado de satisfacción y calidad percibida por padres /cuidadores de niños hospitalizados en cuatro centros sanitarios diferentes de una misma red asistencial. 2.El análisis de la variabilidad permite detectar áreas susceptibles de mejora en cada centro.

Ref. 694

RESULTADOS DE UNA CAMPAÑA CONTRA EL DECUBITO PRONO DURANTE EL SUEÑO.

J.E. Olivera (1), J.Montesinos (2), A.Arazuri (3), J.M. Vizcay (3), F. Urzainqui (3), J.A. Heras (3).
Centro (1) H.V.Camino, (2) H.Estella, (3) Pediatras de Atención 1ª. Serv. Nav. Salud

Introducción.
La muerte Súbita Infantil (MSI) es la primera causa de mortalidad infantil postneonatal en muchos países. La postura en decúbito prono es un factor de riesgo en relación con la MSI. Se ha demostrado que la disminución de la prevalencia del decúbito prono en una población se acompaña de un descenso de su tasa de mortalidad por MSI.

Material y métodos.
En Marzo de 1993 se comenzó una campaña en el H.V. Camino (Pamplona) donde nacen el 70 % de los niños navarros, colocando a todos los RN sanos , desde su nacimiento, en decúbito supino. A finales de 1994, se realizó una encuesta sobre la postura durante el sueño en 2 muestras aleatorias: A) 424 niños nacidos entre Feb 92-Feb93, B 441 niños nacidos entre May 93-May 94. La misma encuesta se repitió a finales de 1996 sobre una muestra de 315 niños nacidos entre Julio 95-Julio 96.

Resultados.
La prevalencia del decúbito prono antes de la campaña era del 86.5 %, el 5.6 % dormía en decúbito supino y el 7.7 % de lado, o indistintamente. Después de la campaña solo el 38.6 seguía en prono, el 46.2 % en supino y el 15.9 % de lado o de forma indistinta. En 1996 la prevalencia del prono había descendido de nuevo al 23 %.

Conclusiones.
Se demuestra la eficacia que tiene colocar a los RN en las maternidades en decúbito supino y aconsejar que sigan en esa postura los próximos meses, para conseguir un abandono masivo del decúbito prono en la población y así descender la tasa de mortalidad por MSI.

Ref. 727

EPIDEMIOLOGÍA DE UNA UCI NEONATAL

Domínguez A., Salguero E.,Roldan A.,Parra V.,
Garcia del Río M-., Calvo C., Martínez Valverde A.
H. Materno-Infantil, Complejo Hospitalario Carlos Haya
Cátedra y Departamento de Pediatría. Málaga.

OBJETIVO: Analizar los diversos aspectos epidemiológicos y asistenciales de una UCI Neonatal en un Hospital de referencia, con objeto de ver la incidencia de R.N. que requieren Cuidados Intensivos y analizar las características de dichos R.N., los aspectos evolutivos e índices asistenciales.

MATERIAL Y MÉTODOS: Nuestra UCI dispone de 11 puestos, distribuidos en un Módulo de Críticos y otro de Cuidados Intermedios. Se han estudiado todos los R.N. ingresados en la Unidad, haciendo hincapié en la procedencia, peso, edad gestacional y aspectos evolutivos.

RESULTADOS: Se ingresaron un total de 302 neonatos, de los que 231 han sido intrahospitalarios y 71 procedentes de otros Hospitales. La Edad Gestacional se ha dividido en 4 grupos y el peso en 5 grupos. El peso medio ha sido de 2097 gr. y la E.G. media de 33.5 semanas. La estancia media ha sido de 19.5 días y los fallecidos de 16.5 %, con una mortalidad depurada de 11.25 %.

CONCLUSIONES: Los R.N. procedentes de otros Hospitales constituyen un 23.5 % del total de ingresos. Los Prematuros constituyen mas del doble de los R.N. que precisan Cuidados Intensivos. La estancia media es prolongada, por el gran número de Prematuros y la patología respiratoria que presentan. La mortalidad, es similar a otras Unidades que soportan el mismo tipo y número de pacientes.

Ref. 127 **HIPERCOLESTEROLEMIA EN LA INFANCIA. RESPUESTA A LA INTERVENCIÓN DIETÉTICA O FARMACOLÓGICA**

C Mainou. I Ferrer,J Villanueva G González R Puigarnau.
Unitat Integrada Pediatria. Hospital Clínic - Sant Joan de Déu (Prof. R. Jiménez). Facultat de Medicina. Universitat de Barcelona

Introducción. La dieta es el pilar fundamental en que asienta el tratamiento de las dislipemias, aunque según la mayoría de estudios epidemiológicos consultados su eficacia es reducida, Obteniéndose una reducción un 15 a 20%. Es por este motivo y la necesidad de reducir los niveles durante la infancia que se plantea el inicio de una intervención farmacológica a esta edad, con todas sus limitaciones y falta de experiencia.

Material y métodos. Se estudian 150 pacientes con hiper-colesterolemia (Col > 200 mg/dL). A todos ellos se les somete a una dieta semáforo con la distribución del aporte calórico siguiente: Grasa Total del 30%, Ac Grasos Saturados 10% , Polinsaturados 10%, Monoinsaturados 10% y Colesterol menor a 300 mg/dia. A 14 pacientes con Colesterol T > 250 mg/dL, además de la intervención dietética, se les somete a tratamiento con Filicol (resina aniónica vinilbencénica) a 0.3 mg/Kg/dia.

Resultados. Con dieta exclusivamente: Col T 258±50 a 236±49 ($p<0.001$) HDL 53.5±14 a 54.3±15 (p NS) LDL 186±55 a 167±51 ($p<0.01$). Con dieta + Filicol: Col T 300±91 a 256±105 ($p<0.001$) HDL (p NS) LDL 223±117 a 181±87 ($p<0.001$)

Conclusiones. Se observa una reducción de la concentración plasmática de Col del 10% aprox con la dieta en comparación al 15% con el Filicol. Estos datos nos inducen a pensar en la escasa eficacia de la dieta y este tipo resinas, e incitan a la necesidad de investigar sobre la administración de nuevos fármacos antilipemiantes (inhibidores de la HMG CoA reductasa) durante la infancia y ante dislipemias importantes.

Ref. 130 **HIPERCOLESTEROLEMIA EN LA INFANCIA. NUESTRA EXPERIENCIA**

Villanueva J, Mainou C, Ferrer I, González-Luis G, Puigarnau R.
Unitat Integrada Pediatria. Hospital Clínic - Sant Joan de Dèu. (Prof. R. Jiménez). Facultat de Medicina. Universitat Barcelona.

INTRODUCCIÓN: La Hipercolesterolemia es un trastorno frecuente en la infancia (15 %) considerando como tal, la presencia de un colesterol total mayor de 200 mg/dL. Puede ser resultado de una alteración genética (primarias) o adquirida (secundarias). Las formas más frecuentemente demostradas son la hipercolesterolemia poligénica, dislipemia familiar combinada y la hipercolesterolemia familiar.

MATERIAL Y MÉTODOS: Revisión de los pacientes pediátricos controlados en nuestro centro que presentan hipercolesterolemia. La muestra se compone de 150 pacientes con hipercolesterolemia primaria. En todos ellos se practica un screening de despistaje de dislipemias secundarias.

RESULTADOS: Del total de 150 niños a los cuales se les practicó determinación de: HDL-C, LDL-C, TG, Apo-A y Apo-B; 27 (18%), presentaron cifras de colesterol total superiores a 300 mg/dL siendo catalogados de Hipercolesterolemia familiar. De ellos 6 (22.2%) presentaron además aumento concomitante de las cifras de triglicéridos por encima de 150 mg/dL, siendo catalogados de Dislipemia familiar combinada. Hemos observado la presencia de dislipemia en familiares de primer grado en 124 de nuestros pacientes (82.6%) existiendo en 24 de ellos antecedentes de enfermedad cardiovascular antes de los 55 años de edad. Asimismo se observa una correlación positiva (Coeficiente: 0.32, $p< 0.001$) entre las horas de deporte practicadas a la semana y las cifras de HDL-C.

CONCLUSIONES: 1- Presencia en estas enfermedades de un importante componente genético. 2- El ejercicio físico incrementa los niveles de HDL-C.

Ref. 278

EVOLUCION DEL CONSUMO DE PRINCIPIOS INMEDIATOS DE ESCOLARES DE MADRID. SEGUIMIENTO DE 7 AÑOS

M. Nieto Moro, M. Sanchez-Bayle, A. Aranguren, P. Cabello
Grupo de estudios sobre factores de riesgo cardiovascular: Hospital del Niño Jesús. Madrid.

Objetivo.- Evaluar las variaciones en el consumo de principios inmediatos en una población escolar de Madrid.

Material y Métodos.- Se han estudiado 385 niños de ambos sexos que tenían edades entre 4 y 10 años en el cursos de 1989-90 y entre 10 y 14 años en el curso 1996-97. A todos ellos se les realizó una encuesta dietética, calculándose los resultados en porcentajes sobre el consumo calórico de grasas: grasas totales (GT), grasas saturadas (GS), grasas monoinsaturadas (GI) e hidratos de carbono (HC). No se realizó ninguna intervención al respecto.

Resultados.- Hemos encontrado una disminución del consumo de GT (p= 0.03), de GS (p= 0.009), con aumento del consumo de GI (p=0.001) y un ligero incremento del consumo de HC. Estos hallazgos han sido más acusados en las mujeres que en los hombres.

Conclusiones.- Se ha encontrado en nuestro estudio una mejora del consumo de principios inmediatos , que en la última encuesta realizada se acercan a los recomendados.

Ref. 653

ESTUDIO LONGITUDINAL DEL PERFIL LIPIDICO EN LA INFANCIA

A.Vicente Aymat,M.Sánchez Bayle,C.Ruiz-Jarabo,J.Asensio,S.Vila,P.García
Grupo de trabajo sobre FRC del Hospital del Niño Jesus

Objetivo: Evaluar los cambios en el perfil lipidico en los niños estudiados.
Material y mJtodos: Se estudiaron 385 niños/as en los cursos 89-90 y 96-97.A todos se les realizó colesterol total (CT), HDL, LDL, triglicJridos(TG), apoA y B. Se calculó el índice aterogJnico:IAT=(CT-HDL)HApoB/ ApoAHHDL. Se han comparado los valores usando la t de Student pareada,los coeficientes de correlación de Pearson y la regresión lineal.
Resultados: Comparando los niveles iniciales y finales del perfil lipídico se ha encontrado una disminución significativa del CT,los TG, el LDL y la ApoB en ambos sexos. Los niveles de HDL disminuyeron en los hombres sin significación estadística (p=0.08), pero no en las mujeres. No se encontró diferencia en el IAT en ambos sexos.
Los coeficientes de correlación entre los valores iniciales y finales del perfil lipídico fueron significativos en todos los casos excepto para los TG, y de mayor a menor para LDL, CT, ApoB, ApoA y HDL.
Los estudios de regresión lineal para la previsión del perfil lipídico final a partir de los valores iniciales, presentaron significación estadística (p<0.001) para todos los parámetros estudiados excepto para los triglicJridos.
Conclusión: Se encuentra en un estudio longitudinal una evolución del perfil lipídico similar a la referida en los estudios transversales.

Ref. 007 PAPEL DEL TRASPLANTE ORTOTÓPICO DE HÍGADO EN LA HIPERCOLESTEROLEMIA FAMILIAR HOMOCIGOTA..

Castilla JA, López P, Jiménez J, Gallardo JM, Daza JJ, Gómez Barbadillo J, Solórzano G, Rufián S, Díaz C, Padillo FJ, Pera C.

UNIDAD DE TRASPLANTE HEPÁTICO. H.R.U. REINA SOFÍA DE CÓRDOBA

INTRODUCCIÓN: La hipercolesterolemia familiar homocigota (HFH) es un trastorno hereditario poco frecuente (1 cada millón recién nacidos vivos) , de transmisión autosómica dominante y causado por la mutación del gen del receptor de las lipoproteínas de baja densidad (LDL). Esta alteración condiciona, una disminución de su catabolismo, con la consecuente elevación de los niveles de colesterol, que alcanzan cifras 6 a 8 veces superiores a las normales. Las manifestaciones clínicas fundamentales son la aparición de xantomas cutáneos planos y la ateroesclerosis coronaria prematura y acelerada, que condiciona cuadros de isquemia miocárdica en la primera década de la vida. Diversas modalidades terapéuticas se han intentado (dieta, fármacos, plasmaféresis, derivación ileal quirúrgica, shunt porto-cava) siendo poco eficaces, ya que no corrigen la falta del receptor ni frenan la progresión de la enfermedad. Dado que el hígado contiene entre un 50-75% de los receptores LDL , el trasplante ortotópico de hígado (TOH) se ha introducido como tratamiento en estos pacientes. En ocasiones es necesario también la realización de injerto cardíaco por las graves lesiones coronarias que presentan.

OBJETIVOS: Revisión de dos casos de HFH tratados mediante TOH en nuestra unidad.

PACIENTES Y MÉTODOS: Presentamos dos pacientes, hermanos, con HFH tratados mediante TOH. # CASO 1: Varón de 14 años diagnosticado a los 9 años de HFH. Desde entonces siguió tratamiento médico , manteniéndose los niveles de colesterol en torno a 800 mg/dl. Es remitido a nuestro hospital tras la aparición de 6 episodios de síncope de esfuerzo . En el cateterismo cardíaco se objetiva enfermedad coronaria multivaso y difusa. Se ofrece la posibilidad de trasplante secuencial corazón-hígado, siendo rechazada por la familia. Tres años después, tras el agravamiento de la sintomatología cardíaca, aceptan la intervención. Durante su ingreso para evaluación desarrolla cuadro de edema agudo de pulmón a pesar del tratamiento inotropo, realizándose trasplante cardíaco urgente con buena evolución. 50 días después se realiza TOH con donante isogrupo. # CASO 2: Niña de 6 años de edad, hermana del anterior, diagnosticada a los 3 años de HFH. A pesar de tratamiento hipolipemiante, las cifras de colesterol oscilaban entre 700 y 1100 mg/dl. Fue remitida a nuestra unidad a la misma vez que su hermano, siendo también rechazada por la familia la realización de TOH. Tras el injerto cardíaco realizado al hermano, y dada la situación extrema en el que se tuvo que hacer, aceptan la intervención quirúrgica. En el cateterismo cardíaco no se evidenciaban lesiones coronarias. El TOH se realiza con donante isogrupo .

RESULTADOS: La evolución tras el TOH fue favorable en ambos enfermos , sin complicaciones relevantes. En el primer caso , las cifras de colesterol descendieron progresivamente presentando en el día +13, 229 mg/dl ; en el segundo caso, en el día +7 ya presentaba unas cifras de 214 mg/dl, objetivándose posteriormente regresión de las lesiones xantomatosas. Actualmente , 36 meses después del TOH , presentan una función normal del injerto y unas cifras de colesterol normales sin necesidad de tratamiento hipolipemiante.

CONCLUSIONES: Hasta que la terapia génica se convierta en una opción viable , pensamos que el TOH es el tratamiento de elección de los pacientes con HFH que desarrollan signos de ateroesclerosis graves o que son resistentes a otras formas de tratamiento. En este último caso, el TOH debería realizarse antes del desarrollo de las complicaciones cardiovasculares, evitando así la necesidad de trasplante cardíaco o cirugía de revascularización coronaria previa.

Ref. 115 ESCORBUTO COMO MANIFESTACION INICIAL DE CELIAQUIA

Echeverría L, Campelo O, Bracamonte T, Carrasco LL, Cea JM, García CuarteroB, González A, Román E, Arregui A.

Servicio de Pediatría del Hospital Severo Ochoa.Leganés. (Madrid).

Presentamos el caso de una niña diagnosticada de **Escorbuto** como primera manifestación de una **Enfermedad Celiaca**. CASO CLINICO: Niña de 27 meses que tras un traumatismo banal,presenta gonalgia bilateral,negándose a la bipedestación y deambulación.En la exploración destaca un peso de 9Kgr(-2.45 DS);palidez de piel y mucosas más acentuada en parte distal de extremidades inferiores con edema en región pretibial y tobillos;posición antiálgica de miembro inferior derecho con dolor a la palpación. Aspectohipotrófico. Rosario costal. Irritabilidad, taquicardia. Hipertrofia gingival con lesiones equimóticas y petequiales en encías.Leve distensión abdominal.

Pruebas complementarias: Hb 10gr/dl,RDW 16%,Plaquetas 515.000/mm3, Fe 26mcg/dl, transferrina 236 mgrs/dl,ac.fólico 0.2ngr/ml.Ionotest 22 meq/l,esteatorrea 5gr/d de grasa total.Niveles de vitamina C (VitC) en suero y en orina de 24 h.,no detectable (espectrofotometría visible).Anticuerpos antiendomisio:1/80.Rx extremidades: osteopenia leve.En la encuesta dietética,se estima un aporte de VitC de 5.5 mgr/d. Se inició tratamiento con VitC (200mgrs/Día) y normalización de la ingesta dietética con evolución favorable,mejorando el edema y la palidez de extremidades en 48 horas y desapareciendo las lesiones gingivales y logrando la deambulación a las 72h..Se le realiza biopsia intestinal que confirma el diagnóstico de Enf.Celiaca.

COMENTARIOS:1.-Se presenta el primer caso descrito de Enfermedad Celiaca asociada a Escorbuto en la infancia, resaltando la posibilidad de que la anorexia secundaria a su celiaquía fuera la causa de sus malos hábitos alimentarios con la consiguiente aparición del Escorbuto.2.- El Escorbuto a pesar de su escasa frecuencia en nuestro medio sigue siendo una enfermedad a tener en cuenta por el Pediatra.

Ref. 128

LESIONES DIGESTIVAS PRODUCIDAS POR LA INGESTA DE CÁUSTICOS

*Sainz E, *Camacho E, *Varea V, Saltor E, Pou J*
Unitat Integrada Pediatria. Hospital Clínic-Sant Joan de Déu. (Prof. R. Jiménez). Facultat Medicina. Universitat Barcelona

INTRODUCCIÓN: La ingesta de sustancias cáusticas en pediatría constituye un problema frecuente en los servicios de urgencias. Sin embargo, sólo en la minoría de casos se evidencian lesiones moderadas o graves, pero su morbimortalidad es importante. La relativa ausencia de datos epidemiológicos en nuestro medio condujo en la XVII Reunión de la Sección de Gastroenterología y Nutrición Infantil al diseño de un protocolo de recogida de datos en estas situaciones.
PACIENTES Y MÉTODO: Se revisaron los casos de esofagitis y gastritis cáusticas que acudieron a nuestro hospital en los últimos 5 años. Las principales variables estudiadas fueron: tipo de cáustico, pH, sintomatología, lesiones orofaríngeas, lesiones endoscópicas, tratamiento administrado y evolución.
RESULTADOS: Se incluyeron 17 pacientes con lesiones endoscópicas, de edades comprendidas entre 15 meses y 5 años y medio. En 4 de ellos se apreció una esofagitis de grado 2a, 12 presentaron un grado superior (grado 2b en 1 caso y grado 3 en 11) acompañado o no de gastritis. En sólo un caso se comprobó una gastritis de grado 2b. Todos los pacientes referían algún tipo de síntoma, mientras que las lesiones orofaríngeas sólo estaban presentes en 12 de ellos. El pH de la sustancia ingerida fue alcalino en todos los casos en los que se determinó. Se administró corticoterapia precoz en 13 niños. Se comprobó la aparición de estenosis esofágica en 5 casos, 3 de los cuales no habían recibido corticoides. Solo 2 de estos niños precisaron dilataciones.
CONCLUSIONES: 1) La mayoría de los productos cáusticos a los que los niños tienen acceso y que producen lesiones digestivas son de naturaleza alcalina. 2) La ausencia de lesiones orofaríngeas no descarta la posible existencia de esofagitis. 3) El diagnóstico endoscópico es el principal factor indicativo respecto a pronóstico y tratamiento. 4) Los pacientes que recibieron corticoides precozmente presentaron una menor tendencia a desarrollar estenosis esofágica.

Ref. 150

PERFORACIÓN HEPATICA INADVERTIDA: UNA COMPLICACION EXCEPCIONAL DE LA GASTROSTOMIA ENDOSCOPICA PERCUTANEA

Galiano MJ, Moreno JM, Manzanares J, Medina E, Miralles M, Urruzuno P
Sección de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Doce de Octubre. Madrid.

La gastrostomía endoscópica percutánea (GEP) es el método de elección para proporcionar nutrición enteral a largo plazo. A pesar de la sencillez de su colocación, pueden presentarse complicaciones severas.
Caso clínico: Varón de 15 años diagnosticado de glucogenosis Ib con mala evolución clínica remitido a este centro para iniciar nutrición enteral nocturna (NEN). En la exploración física además del retraso importante de la talla presentaba una gran hepatomegalia. Se realizó GEP insertándose una sonda de gastrostomía (BARD Inc, USA). Presentó fiebre sin focalidad aparente, que desapareció a los 7 días tras tratamiento con Amoxicilina oral. A las 24 horas de la colocación inicio NEN con una fórmula rica en hidratos de carbono de absorción lenta, con buena tolerancia. A los seis meses se sustituyó la sonda por un botón de gastrostomía, presentando fiebre en las 72 horas posteriores al cambio. Dos meses después ingresa para valoración de síndrome febril persistente desde la colocación del botón. Una ecografía abdominal mostró el extremo interno del botón en el interior del lóbulo hepático izquierdo, confirmándose este hallazgo con un CT abdominal. Se introdujo con posterioridad contraste a través del botón observándose un trayecto fistuloso a través del parénquima hepático. Fue necesaria la retirada definitiva del botón por infección de la herida de la pared abdominal.
Comentarios: En pacientes con visceromegalias masivas la colocación de GEP puede ser dificultosa. La ecografía abdominal previa puede ser de ayuda para la localización del punto de punción. La presencia de fiebre sin foco tras la colocación debe alertar en la búsqueda de complicaciones abdominales.

Ref. 155

QUISTE CONGÉNITO DEL COLÉDOCO. REVISIÓN, Y PRESENTACIÓN DE DOS CASOS.

RAMOS LOPEZ,C.S.;CLAVER RUIZ,E.;DE LUCAS,M.C.;CRISTINA DE LA TORRE A.I.;CERDA BERROCAL,J.;MORALES PEREZ,J.L.
H.G.U.GREGORIO MARAÑON. DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA.

RESUMEN: Aunque poco frecuente, el quiste congénito de colédoco constituye una importante causa de ictericia y dolor abdominal, siendo necesario un diagnóstico precoz a fin de evitar las complicaciones fatales que dicha anomalia puede causar en la infancia. Presentamos dos casos diagnosticados en nuestro servicio en el curso del año 96, manifestandose ambos como un cuadro de abdominalgia, vomitos e ictericia de una semana de evolución.

INTRODUCCIÓN: El quiste congénito de colédoco es descrito por primera vez en 1723 por Vater y Ezler, desde entonces se han recogido mas de 3000 casos.Es la segunda causa de malformación de las vias biliares tras la atresia extrahepática. Presentando una incidencia de 1: 13000 recien nacidos vivos, es cuatro veces mas frecuente en mujeres que varones.

CASOS CLINICOS: Se presentan dos casos clinicos, en una niña y un varón de once y tres años de edad respectivamente. Se describen la sintomatologia, la exploración clinica, las pruebas complementarias para llegar al diagnóstico definitivo y el tratamiento realizado en ambos casos.

DISCUSIÓN: la clasificación de Alonso-Jef-Todani distingue cinco tipos diferentes de quiste de colédoco ,siendo el tipo I (fusiforme extrahepático) la forma más frecuente. En la infancia la clinica viene dada por episodios recidivantes de ictericia, dolor abdominal, heces acólicas, fiebre y masa abdominal en hipocondrio derecho. El método diagnóstico inicial más efectivo es la ecografia. La colangiografia transhepática y la colangiopancreatografia retrógrada endoscópica son útiles para definir el grado de enfermedad intra y extrahepática. El tratamiento de elección es quirurgico con la escisión del quiste.

Ref. 157

LITIASIS BILIAR EN NEONATOS Y LACTANTES

Cristina de la Torre A.I., Claver Ruiz E., Ramos López C.S., Casanova Morcillo A., Senderos B., Huber Robert L.B., Morales Pérez. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

INTRODUCCION: La colelitiasis en neonatos y lactantes se ha considerado en el pasado un raro hallazgo. Las causas se achacaban a procesos hemolíticos y obstrucción congénita del ductus biliar comdn. Posteriormente se valorarón otros factores etiológicos como disfunción gastrointestinal, nutrición parenteral, drogas y prematuridad. En el neonato existe una menor eficacia de las funciones hepáticas, con lo que la carga de bilirrubina no conjugada hepática aumenta y predispone a la formación del ndcleo del cálculo.

MATERIAL Y METODOS: Se investigan 118 recien nacidos ingresados;en un período de 6 meses. Se realizó a todos ellos una ultrasonografía abdominal, detectándose colelitiasis en 11. El seguimiento se ha realizado cada 3 meses valorando datos clínicos, bioquímicos generales y específicos gastrointestinales y hepáticos; serología para virus y protozoos, así como hemocultivos y urocultivos. Por ecografía abdominal periódicamente se valorán la evolución de los cálculos. Se analizan, los antecedentes familiares y las noxas que han incidido en el nacimiento.

RESULTADOS: La detección de litiasis biliar fue un hallazgo casual en los 11 pacientes. En todos ellos la analítica fue normal. La ultrasonografía seriada demostró barro biliar organizado o cálculos de un tamaño á o = 3 mm.que se reabsorbieron en 8 enfermos en un plazo de 3 a 6 meses y se mantienen en 3 pacientes al cabo de 1 año con igual tamaño y sin clínica.Las noxas incidentes al nacimiento fueron: hipoxia en 7 pacientes(1 asociado con prematuridad y sepsis bacteriana); prematuridad en 3 pacientes y ninguna noxa en 2.

CONCLUSIONES: La litiasis biliar es frecuente en neonatos y puede desencadenarse exclusivamente por la inmadurez hepática . Habitualmente se reabsorben espontáneamente, pero en algunos casos pueden ser el origen de litiasis asintomáticas en períodos posteriores. En nuestra serie la hipoxia moderada y la prematuridad han sido las noxas incidentes más frecuentes favorecedoras de la inmadurez hepática y de la formación de los cálculos que se han caracterizado por ser benignos, asintomáticos y reabsorberse espontáneamente la mayoría.

Ref. 168 MACROAMILASEMIA EN PACIENTE CELIACA DE 1 AÑO

M.L. Axorín, M. Juste, J. Casero, Askurtu, T. Durá, C. Castaño, M. Moya.

JUSTIFICACION: La macroamilasa resulta de la unión de la amilasa circulante con proteínas séricas, principalmente IgA. Se puede definir si precipita más del 73% al ser tratada con polietilenglicol 6.000 (Método de Levitt).Se presencia es muy rara en la infancia y su relación con la enfermedad celiaca(EC) poco conocida aunque hay casos en adultos.

EXPOSICION: Niña de 1año sin antecedentes de interés que desde los 10 meses presenta un cuadro sugestivo de EC clásica. La exploración clínica es compatible, con distensión abdominal, signos clínicos evidentes de malnutrición (IMC:77%) y algunos signos carenciales específicos como una fontanela amplia de bordes blandos y una importante palidez cutáneo mucosa. Los datos complementarios complementarios más relevantes en el momento del diagnóstico (Tabla) indicaron una biopsia yeyunal que mostró una atrofia vellositaria subtotal con hiperplasia de las criptas. Tras establecer una dieta exenta de gluten hubo una evidente mejoría clínica y analítica normalizándose tanto los valores de IgA como de amilasa séricas.

	Diagnostico	6 meses
Amilasa (U/L)	495	80
IgG (mg/dL)	924	940
IgM (mg/dL)	59.8	69.6
IgA (mg/dL)	414	42.7
Antigliadina IgG (U/L)	95	10
Antigliadina IgA(U/L)	125	8
Antiendomisio IgA	+>1/640	Neg

DISCUSION: Si bien la elevación de amilasa se detecta en algunos procesos digestivos del niño la macroamilasemia, definida en este caso por una reducción del 95% de la actividad tras su tratamiento con PEG 6000, es muy rara en la infancia y su relación con la EC poco clara. El mecanismo de esta asociación no es bien conocido y se ha referido que estaría relacionado con el aumento de la producción intestinal de IgA. El que se normalizaran los valores tras el tratamiento de la EC sugiere alguna relación patogénica entre ambas entidades

Ref. 181 ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL: NUESTRA EXPERIENCIA DE DIEZ AÑOS

Claver Ruiz E., Ramos López C.S., Cristina De la Torre A.I., Huber Robert L.B., Morales Pérez J.L.
H.G.U. Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos: presentamos revisión retrospectiva de 23 pacientes diagnosticados de Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII) en nuetro centro, mostrando especial interés en sus distintas formas de presentación, alteraciones analíticas, métodos diagnósticos, evolución clínica y tratamiento empleado. Exponemos los datos obtenidos y realizamos una revisión bibliográfica de ésta patología.

Material y métodos: se realiza un estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de las EII diagnosticadas en nuestro hospital en los últimos diez años.

Resultados: se han diagnosticado 23 casos de EII (11 Enfermedad de Crohn -3 varones y 8 hembras- y 12 Colitis Ulcerosa -6 varones y 6 hembras-) en nuestro servicio en dicho periodo de tiempo. La edad media de debut fué de de 11.7 años (rango de 2 a 15 años) para la Enfermedad de Crohn (EC) y de 13.2 años (rango de 9 a 16 años) para la Colitis Ulcerosa (CU).

En dos ocasiones el debut de la enfermedad fué un megacolon tóxico, tratados medicamente sin necesidad de cirugía. Han precisado tratamiento quirúrgico 8 pacientes (7 EC y 1 CU). Hemos tenido un caso de fallecimiento en una niña con EC tras complicación quirúrgica.

Conclusiones: en nuestra serie la escintigrafía de leucocitos marcados con Tc 99 se ha utilizado como prueba diagnóstica y como seguimiento en estos pacientes con un indice predictivo alto. En dos casos la escintigrafía ha sido positiva hasta dos años antes de confirmar la enfermedad mediante biopsia endoscópica.

Hemos obtenido excelentes resultados en la enfermedad perianal con el tratamiento conjunto de Metronidazol e Inmunosupresores frente a la terapia exclusiva con Metronidazol.

Pensamos que los enfermos diagnosticados de EII que requieren para su control dosis altas de corticoides y que éste sea prolongado en el tiempo o presentan recaidas frecuentes, son candidatos a tratamiento inmunosupresor antes que intentar nuevos ciclos de corticoides.

Ref. 182 ENZIMAS INTESTINALES EN LA GASTROSQUISIS

Albert A., Juliá V., Sancho M.A., Galán X., Margarit J., López D.*, Morales L.*
*Serv. Cirugía Ped. U.I. Hosp. Clinic-Sant Joan Déu. *Dpto. Bioquim. y Biol. Molecular, Facultad de Biología. Unviersidad de Barcelona.*

Objetivos: presentamos revisión retrospectiva de 23 pacientes diagnosticados de Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII) en nuetro centro, mostrando especial interés en sus distintas formas de presentación, alteraciones analíticas, métodos diagnósticos, evolución clínica y tratamiento empleado. Exponemos los datos obtenidos y realizamos una revisión bibliográfica de ésta patología.
Material y métodos: se realiza un estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de las EII diagnosticadas en nuestro hospital en los últimos diez años.
Resultados: se han diagnosticado 23 casos de EII (11 Enfermedad de Crohn -3 varones y 8 hembras- y 12 Colitis Ulcerosa -6 varones y 6 hembras-) en nuestro servicio en dicho periodo de tiempo. La edad media de debut fué de de 11.7 años (rango de 2 a 15 años) para la Enfermedad de Crohn (EC) y de 13.2 años (rango de 9 a 16 años) para la Colitis Ulcerosa (CU).
En dos ocasiones el debut de la enfermedad fué un megacolon tóxico, tratados medicamente sin necesidad de cirugía. Han precisado tratamiento quirúrgico 8 pacientes (7 EC y 1 CU). Hemos tenido un caso de fallecimiento en una niña con EC tras complicación quirúrgica.
Conclusiones: en nuestra serie la escintigrafía de leucocitos marcados con Tc 99 se ha utilizado como prueba diagnóstica y como seguimiento en estos pacientes con un indice predictivo alto. En dos casos la escintigrafía ha sido positiva hasta dos años antes de confirmar la enfermedad mediante biopsia endoscópica.
Hemos obtenido excelentes resultados en la enfermedad perianal con el tratamiento conjunto de Metronidazol e Inmunosupresores frente a la terapia exclusiva con Metronidazol.
Pensamos que los enfermos diagnosticados de EII que requieren para su control dosis altas de corticoides y que éste sea prolongado en el tiempo o presentan recaidas frecuentes, son candidatos a tratamiento inmunosupresor antes que intentar nuevos ciclos de corticoides.

Ref. 184 EDEMA ESCROTAL Y ASIMETRIA FACIAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LINFANGIECTASIA INTESTINAL

Peñas.M, Coll M, Català M, Tura M, Piquer M, Codina X
Hospital General de Granollers. Servicio de Pediatría

La enfermedad linfática intestinal es una patología infrecuente en la infancia. El objeto de esta comunicación es describir un presentación poco usual de la misma.
Niño de 2 años que consulta per edema escrotal y de pene de un mes de evolución sin sintomatología intestinal. Entre los antecedentes patológicos destaca los episodios repetidos y autolimitados de edema prepucial y la intervención a los 15 meses de fimosis (anatomía patológica de piel prepucial: linfangioma circunscrito). En la exploración destaca una asimetría corporal con hipertrofia de un hemicuerpo derecho, edema palpebral derecho y edema blando de escroto y pene. Exploraciones complementarias: función renal normal sin proteinúria; hipoproteinemia con hipoalbuminemia marcada; disminución de las inmunoglobulinas; linfopenia con inversión del cociente CD4/CD8; disminución del colesterol, triglicéridos, ferritina, transferrina y vit B12. Ecografía testicular normal. Ecografía abdominal: engrosamiento de paredes intestinales, mínima cantidad de ascitis. TC abdominal: edema intestinal y mesentérico y hernia/ quiste en trayecto ínguino-escrotal. Estudio de heces: pérdida proteica. Fibro-esofago-gastro-duodenoscopia: duodenitis crónica global. Anatomía patológica: 1. Exéresis hernia inguinal: ectasia linfática. 2. Biopsia intestinal: limfangiectasia intestinal.
Durante su ingreso se administra seroalbúmina en diversas ocasiones y se inicia una dieta pobre en grasas, hiperproteica y con suplementos de triglicéridos de cadena media. La evolución es poco favorable requiriendo seroalbúmina periódicamente por persistencia de la clínica.
COMENTARIOS
1. Considerar una posible patología linfática en los pacientes con edemas localizados.
2. Tener presente que la linfangiectasia intestinal puede ser una manifestación intestinal de una enfermedad linfática generalizada.
3. Considerar el diagnóstico de pérdida intestinal de proteínas con hipoalbuminemia aún en ausencia de manifestaciones digestivas.

Ref. 198

ENFOQUE TERAPEÚTICO DE LA COLEDOCOLITIASIS COMPLICADA DEL LACTANTE. A PROPÓSITO DE UN CASO

F.J. MOYA-ANGELER PLAZAS, G. BONILLA ABASCAL, M. GONZÁLEZ IPIÑA, F. CHAVES PECERO, F. ARGÜELLES MARTÍN, J. GONZÁLEZ HACHERO
CENTRO. SERVICIO DE PEDIATRÍA. SECCIÓN CIRUGÍA PEDIÁTRICA. HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN MACARENA. SEVILLA

OBJETIVO: Comunicar un caso excepcional de la forma menos frecuente de presentación y evolución clínica de la litiasis biliar en el recién nacido y lactante. Se trata de una experiencia satisfactoria con la que deseamos contribuir a un mayor conocimiento sobre la historia natural de la enfermedad en tales edades tempranas de la vida. Se presenta el análisis de las posibles causas de la formación de los cálculos y las opciones de tratamiento que se barajan, con las controversias en su aplicación.

MATERIAL Y MÉTODOS: Lactante de seis meses de edad, diagnosticado de colecistitis aguda y colelitiasis a los dos meses de vida, resolviéndose la sintomatología con antibioterapia específica.

A los seis meses de vida nos es remitido a nuestro centro por presentar ictericia obstructiva de diez días de evolución. La exploración física por aparatos y sistemas no objetivó otros hallazgos valorables. En la ecografía abdominal se evidenció una dilatación del conducto colédoco con la presencia de imágenes ecogénicas en su porción terminal, que traducían litiasis. Los exámenes seriados de laboratorio demostraron una elevación progresiva de los marcadores de colestasis y del enzimograma hepático tras una semana de seguimiento clínico conservador, lo que obligó a tomar una actitud terapeútica resolutiva e inmediata.

RESULTADOS: El cuadro clínico se resuelve mediante intervención quirúrgica con canalización de cístico, colangiografía peroperatoria, extracción del cálculo mediante cestilla de Dormia, dilatación neumática de la papila para comprobación del correcto drenaje del medio de contraste al duodeno, y colecistectomía por signos evidentes de colecistitis.

CONCLUSIONES: A propósito del caso presentado se hace una breve exposición del manejo general de la coledocolitiasis en las edades precoces de la vida.

Ref. 209

DIVERTICULO DE MECKEL: CAUSA DE HEMORRAGIA DIGESTIVA EN LA ADOLESCENCIA.

Prados J, Escuredo M, Ortiz R, Jiménez F, Pey C. Herrera J.*
Sº Pediatría Hospital Universitario Getafe. Madrid. Sº Medicina nuclear. Hospital Universitario Getafe: Madrid.

OBJETIVOS: El divertículo de Meckel es la anomalía gastrointestinal congénita más frecuente en lactantes. Suele manifestarse en los primeros años de vida, aunque algunos casos permanecen asintomáticos hasta la edad adulta. La clínica más frecuente es la hemorragia rectal indolora. Se presenta el caso clínico de una paciente adolescente que consulta por sangrado digestivo bajo cuyo origen fue esta alteración.

CASO CLÍNICO: Niña de 14 años que acude a urgencias por emisión de sangre y moco junto con heces semilíquidas en los últimos 4 días. Ausencia de otros síntomas. Exploración física: palidez de piel y mucosas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: hemograma: anemia microcítica. Coagulación normal. Bioquímica normal. Coprocultivo negativo.Radiografía de abdomen normal. Colonoscopia normal. Gammagrafía isotópica con Tecnecio 99: hipercaptación focal anómala en fosa ilíaca derecha, compatible con mucosa gástrica ectópica.

CONCLUSIONES:

1. El divertículo de Meckel es la anomalía congénita más frecuente del tracto digestivo en lactantes.
2. Suele cursar con hemorragia rectal con presencia de sangre parcialmente digerida junto con las heces.
3. Debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de hemorragia digestiva en la adolescencia.
4. La técnica diagnóstica de elección es la gammagrafía con Tecnecio 99.

Ref. 303

VALOR DE LA PHMETRIA EN PATOLOGIA RESPIRATORIA

Alvarez Calatayud G, Abunaji Y, González Caballero MD, Taboada L, Pinel G, Rivas A, Cañete A.
Hospital San Rafael. Madrid.

Objetivo. La monitorización prolongada del pH esofágico es la prueba principal para el diagnóstico del reflujo gastroesofágico (RGE). La finalidad del presente trabajo es valorar la correlación entre episodios de RGE y la sintomatología respiratoria.

Metodología. Se registró la monitorización durante 24 horas del pH intraesofágico en 110 niños con edades comprendidas entre 1 mes y 2 años. Todos los pacientes estudiados presentaban algún tipo de patología respiratoria (bronquitis espástica, bronquiolitis, tos crónica, etc.) Entre otros parámetros se valoraron el número de episodios de reflujo, la duración de los mismos, así como la duración de reflujos durante el sueño.

Resultados. Hemos observado que en la mitad de los casos se objetivaba la presencia de un RGE leve o moderado. Existía una correlación entre la intensidad del RGE y la severidad de la sintomatología respiratoria, mejorando ésta cuando se administraba medicación antirreflujo o con el tratamiento postural.En muchos casos hemos hallado una relación entre episodios de acidificación esofágica y la aparición de síntomas respiratorios como la tos, sibilancias, etc.

Conclusiones. Creemos que la pHmetría esofágica es una prueba necesaria para valorar la existencia e intensidad del RGE en el paciente pediátrico con patología respiratoria.

Ref. 343

ESOFAGITIS HERPETICA EN NIÑO INMUNOCOMPETENTE

De la Jara C., Parreño F., Rivero M.J., Salcedo E., Medina E., Urruzuno P., Manzanares J.
Sección de Gastroenterología Pediátrica. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

INTRODUCCION: Se presenta el caso de un niño, sin alteraciones inmunológicas, con esofagitis como manifestación de una primoinfección herpética.
CASO CLINICO: Varón de 11 años que consulta por dolor epigástrico, fiebre alta y cefalea de 5 días de evolución con disfagia posterior. Antecedentes personales: pirosis postprandial leve. Contacto escolar con un niño con fiebre alta y aftas bucales. Exploración física: sin hallazgos de interés.
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: * Esofagogastroscopia: Esófago: intensas lesiones ulcerosas lineales recubiertas de fibrina junto con otras blanquecinas en sacabocados, desde cardias hasta 20 cm. de arcada dentaria. Cardias con pliegues engrosados y formación polipoidea. Estómago: mucosa gástrica con nodularidad antral. *Anatomía patológica: esofagitis aguda intensa; gastritis crónica con presencia de H. Pylori. *Cultivo de biopsia esofágica: **Herpes simple**.
EVOLUCION: Desaparición de los síntomas tras tratamiento con aciclovir, omeprazol y cisaprida.
DISCUSION: La esofagitis herpética es excepcional en personas inmunocompetentes y suele estar relacionada con factores que alteran la integridad de la mucosa esofágica (ej, reflujo gastroesofágico).
La esofagogastroscopia con toma de biopsia y cultivo es el método diagnóstico de elección.
El tratamiento con aciclovir es controvertido en personas inmunocompetentes, pero parece que puede atenuar la gravedad de la esofagitis y acelerar su resolución.

Ref. 344

ATRESIA DE VIAS BILIARES EXTRAHEPATICA: ¿CONTINUA ESTANDO INDICADO EL KASAI?

Salcedo E, Rivero MJ, De la Jara C, Parreño F, Urruzuno P, Medina E, Manzanares J.
Sección de Gastroenterología Pediátrica. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

OBJETIVO: Análisis retrospectivo del seguimiento de los pacientes con diagnóstico de AVBEH (desde 1982 hasta 1997), valorando su evolución con o sin intervención de Kasai, la indicación de trasplante hepático y la supervivencia a largo plazo.
METODOS ESTADISTICOS: Media, desviación estándar y chi-cuadrado.
RESULTADOS: Se han evaluado 29 pacientes, 62% (18) niñas y 38% (11) niños, 27 (93%) fueron intervenidos según técnica de Kasai (hepatoportoenterostomía) con una edad media de 2.3 ± 0.9 meses ; 2 (7%) no fueron operados, estos pacientes recibieron un trasplante hepático a la edad de 22±12 meses. Los pacientes intervenidos se han clasificado en dos grupos: grupo I con restablecimiento del flujo biliar: 8 (29.6%) y grupo II (flujo no reestablecido): 19 (70.3%). No hay diferencias significativas en la edad media de intervención entre estos dos grupos (I: 2.1±0.9 y II: 2.4±0.9). En el grupo I, 1 paciente (12.5%) *ha sido trasplantado a la edad de 4 años y 2 pacientes están en lista de espera. 5 pacientes (62.5%) tienen buena evolución. Ningún paciente ha fallecido.
En el grupo II 4 pacientes (21%) han fallecido ($p < 0.05$ respecto al grupo I), 3 en lista de espera y 1 intraoperatorio; 1 está en lista de espera y 14 han sido trasplantados (77.7%): * $p < 0.001$.
1 paciente fue perdido en el seguimiento. La edad media de trasplante en este grupo fue de 27.±11.9, no encontrándose diferencias significativas respecto a los pacientes no operados. A los 12 años postrasplante la supervivencia global es del 100%.
CONCLUSIONES: En nuestra serie no existen diferencias significativas sobre el restablecimiento de flujo en relación a la edad de la intervención de Kasai ni en la edad de trasplante respecto a la realización o no de Kasai. Pero sí se han encontrado diferencias en la indicación de trasplante respecto al restablecimiento o no del flujo y probablemente también en la edad del mismo.

Ref. 347

DEFICIT DE ALFA-1-ANTITRIPSINA

MJ Hernández, MA Sánchez, P.Gayol, JC Redondo, V. Santamartina E. Nava, A. Grande.
Hospital Virgen de la Vega. Salamanca.

Introducción: La alfa-1-antitripsina (A1-AT) es una glicoproteina sintetizada en su mayoría por el hepatocito. Es el principal constituyente del llamado sistema inhibidor de las proteasas. Su díficit, es la causa genítica más frecuente de enfermedad hepática crónica en el niño. Segdn la proteina codificada se distinguen variantes normales (M) y deficitarias (S y Z).
Casos Clínicos:
Caso 1.- mujer de 2 años de edad remitida para estudio por hipertransaminasemia. No colestasis neonatal. Presenta aumento de GOT y GPT (80/128). Hepato-esplenomegalia. Serología a Ebstein-Barr (+) por lo que se piensa en proceso inflamatorio agudo. En posteriores controles persiste hipertransaminasemia. Los valores repetidamente bajos de A1-AT (48,9 y 81,2 mg/dl) establecen el diagnóstico. Fenotipo por isoelectroenfoque e inmunofijación en enferma y familiares: paciente (ZZ) madre (MZ) padre (MZ), hermano (ZZ). Biopsia hepática: glóbulos Pas +; fibrosis moderada.
Caso 2.- varón de 5 años hermano del caso 1. Asintomático.
Niveles ligeramente elevados de GOT y GPT (50/38). No hepatomegalia. A1-AT: 37,7. Fenotipo ZZ. Biopsia hepática: glóbulos Pas +; fibrosis leve.
Conclusiones:
- La afectación hepática es la presentación más habitual en la infancia del díficit de A1-AT siendo la colestasis neonatal el cuadro clínico más frecuente. Hay formas que cursan de manera similar a la colangitis obliterante neonatal y otras debutan con cirrosis como primera manifestación.
- Debemos incluir a esta enfermedad en el diagnóstico diferencial, en la edad infantil,de hipertransaminasemias persistentes.
- Como posibles terapeuticas se sugiere: tratamiento de soporte hepático y pulmonar, administración de A1-At en aerosol en las formas respiratorias y en caso de insuficiencia hepática severa: trasplante hepático.

Ref. 348

GASTROENTERITIS AGUDA HOSPITALARIA

P. Gayol; J.C. Redondo; M.J. Hernández; M.A. Sánchez; A. Grande; P. González
HOSPITAL VIRGEN DE LA VEGA, SALAMANCA.

INTRODUCCION.- La Gastroenteritis aguda constituye una de las patologías infantiles de más alta incidencia y prevalencia, ocupando en países desarrollados el segundo lugar, después de las infecciones respiratorias, como causa de consulta e ingreso hospitalario no quirdrgico.

MATERIAL Y METODOS.- Realizamos una revisión retrospectiva de las historias clínicas de pacientes ingresados con el diagnóstico de Gastroenteritis Aguda en nuestro Servicio (Unidad de Lactantes y Escolares) durante 1997 (14,7% del total de ingresos). Se analizan parámetros epidemiológicos, clínicos, analíticos y terapeuticos.

RESULTADOS.- Ingresan 93 pacientes (50,5% niñas y 49,5% varones), siendo el grupo más numeroso el de edades comprendidas entre 1 - 3 años (58%). La duración media de ingreso es de 5,04 días. Por estancias, la distribución es de: 19,35% invierno; 22,58% primavera; 26,88% verano y otoño 31,18%. La principal causa de ingreso es una intolerancia oral asociada a una evolución de más de 12 horas del cuadro con deposiciones diarreicas y un grado de deshidratación clínico leve. En el 100% de los casos se realizan estudios hidroelectrolíticos y hemograma. Se practica coproparasitología en heces en 64 casos: en 49 (76,56%) no se aisla germen causal; 4 casos (6,25%) Campylobacter; 8 (12,5%) Salmonella y en 3 (4,68%) Rotavirus. En el 100% de los pacientes se establece rehidratación IV con una duración media de 24 horas. En 12 pacientes (12,9%) se establece antibioterapia, pero unicamente en dos casos es como tratamiento etiológico de su proceso digestivo.

CONCLUSIONES.- La Gastroenteritis Aguda sigue constituyendo una patología de enorme importancia sanitaria. El diagnóstico es fundamentalmente clínico. El cultivo de las heces tiene un bajo rendimiento porque hasta en un 80% de los casos no se aisla el germen causal y adn identificándolo la mayoria de las veces no modifica el curso del tratamiento. Sólo debería realizarse en casos concretos y seleccionados.

Ref. 351

HELICOBACTER PYLORI:ASPECTOS DIAGNOSTICO-TERAPEUTICOS

M.García Arias , C. Maluenda Carrillo
H.Clínico San Carlos , Madrid. Departamento de Pediatría

Objetivo: comunicar nuestra experiencia en los aspectos diagnóstico y terapeútico erradicador en 12 niños con infección por H. pylori seguidos en nuestro servicio en los 2 últimos años.

Población estudiada : 12 casos, 4 varones y 8 mujeres, con edades comprendidas entre 9 y 17 años, cuyo criterio de selección ha sido la existencia de lesión macro y/o microscópica por endoscopia-biopsia más 2 test positivos para H.pylori.

Método : a los 12 pacientes se les realizó endoscopia con toma de biopsia para histología y eventualmente test de ureasa ; en los que presentaron lesión macro-microscópica se amplió el estudio con pruebas serológicas y/o test del aliento marcado con C-13 .

Se definió la erradicación como test del aliento con C-13 negativo, 6 semanas después del tratamiento.

Resultados :

- Endoscopia-biopsia : alteración macroscópica :
  nula 2/12 ; gastritis 5/12 ; úlcera 5/12
  alteración microscópica :
  gastritis 7/12 ; úlcera 5/12.
- Detección del Helicobácter: test de ureasa 8/9
  positividad Giemsa :2/2
- Positividad serología específica IgG : 10/11
- Positividad test del aliento con C-13 : 7/7
- Tratamiento erradicador : 3/6 con doble terapia
  6/9 con triple terapia
  total erradicación 9/12 (75%)

Ref. 357

DEFICIT DE ALFA-1-ANTITRIPSINA. UNA CASUISTICA EN EDAD PEDIÁTRICA

Martín Morales, J.M., López Rguez. A., Casado Cembreros P. y Martinón Sánchez F.
"Cristal-Piñor" Hospitais. Dep. Pediatría. Orense.

Mostrar las características de los pacientes con déficit de alfa-1 antitripsina (alfa-1-AT) diagnosticadas en este servicio es el objeto de la comunicación.
Se describen once casos diagnosticados durante los últimos diez años, se recogen los siguientes datos: edad al diagnóstico, sexo, clínica, transaminasas y función hepática, nivel de alfa-1-AT mediante nefelometría, determinación del fenotipo mediante inmunfijación e isoelectroenfoque, y realización de biopsia hepática.
La edad diagnóstica osciló entre los veinte días y los trece años. Hubo un predominio de varones sobre mujeres (7/4). En cinco casos existió ictericia neonatal colostática prolongada. Una niña consultó por ulceración profunda e indolora de tres meses de evolución. En dos casos se observó hepatomegalia y en otros cuatro el diagnóstico se llevó a cabo por estudio familiar.
De los cinco pacientes con ictericia colostática neonatal cuatro tenían elevación persistente de transaminasas y todos los niveles de alfa-1-AT entre 31 y 36 mg/dl (90-220) con fenotipo Pi ZZ. La biopsia hepática realizada en dos de ellos mostraron pobreza de conductos biliares y colestasis en uno de ellos, y fibrosis portal con colestasis intrahepatocitaria y canaalicular en otro. En dos observaciones aparentemente asintomáticas con hallazgo de hepatomegalia las transaminasas estaban elevadas, los valores de alfa-1-AT fueron de 47 y 83 mg/dl y fenotipos Pi SZ y Pi MZ respectivamente. En los estudiados por incidencia familiar no existían manifestaciones clínicas, las transaminasas eran normales, los valores de alfa-1-AT y los fenotipos fueron: 52 mg/dl Pi SZ, 25 mg/dl Pi ZZ, 33 mg/dl Pi ZZ y 89 mg/dl Pi SP.
La deficiencia de alfa-1-antitripsina ha de ser considerada en el diagnóstico diferencial de paniculitis.
Los pacientes que presentaron colestasis y mayor afectación hepática tuvieron fenotipo Pi ZZ.
Los pacientes con fenotipo heterocigoto (MZ, SZ, PS) aunque tuvieron elevación de transaminasas y hepatomegalia la evolución fue favorable. El fenotipo Pi ZZ no conlleva necesariamente afectación hepática en la edad pediátrica.

Ref. 385

CLORODIARREA CONGENITA: TRATAMIENTO COADYUVANTE CON IBUPROFENO Y RANITIDINA.

Martinón-Torres F, Fernández Seara MJ, Ariceta Iraola G, Pavón Belinchón P, Curros Novo C, Fernández Cebrián S, Castro-Gago M.
Servicio de Lactantes. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela (C.H.U.S.). Santiago de Compostela.

INTRODUCCION:
El tratamiento en la actualidad de la clorodiarrea congénita (C.C.) se basa en las suplementaciones electroliticas orales (S.E.O.). Se han propugnado distintos fármacos como modificadores de las necesidades a suplementar. Presentamos un caso de clorodiarrea congénita tratada con ibuprofeno y ranitidina.
CASO CLINICO:
Niño de 9 meses que ingresa en nuestro Servicio por cuadro de alcalosis metabólica hipoclorémica hipopotasémica. En sus antecedentes neonatales figuraban la presencia de polihidramnios, prematuridad y bajo peso, hiperbilirrubinemia indirecta, y sospecha ecográfica prenatal de obstrucción intestinal (descartada posteriormente). En la anamnesis se evidenció diarrea crónica (mín.2-3 deposiciones líquidas diarias) presente desde el nacimiento. A la exploración física presentaba una facies peculiar, retraso pondoestatural y psicomotor, hipotonía generalizada y distensión abdominal con hepatomegalia (5 cm). La detección en determinaciones repetidas en heces de un cloro mayor de 100 mmol/l, y la normalidad de la prueba de sobrecarga hiposalina y del resto de exploraciones complementarias llevadas a cabo, evidenciaron el diagnóstico de clorodiarrea congénita. Además del tratamiento con S.E.O., se añadió ibuprofeno y ranitidina durante un mes, lo que redujo de manera importante las cantidades a suplementar y aceleró la mejoría evolutiva. El niño mostró una importante recuperación pondoestatural y psicomotora, entrando en percentiles al mes de iniciado el tratamiento. Su evolución continúa siendo favorable seis meses después, necesitando sólo S.E.O. en cantidad próxima a sus necesidades basales.
CONCLUSIONES:
Proponemos la combinación de ibuprofeno (inhibidor de la sintesis de prostraglandinas) y ranitidina (ahorrador de cloruro por inhibición de secrección gástrica) como alternativa terapéutica coadyuvante en la C.C., basándonos en la respuesta favorable obtenida en nuestro caso.

Ref. 427 MEGACOLON TOXICO EN EL DEBUT DE COLITIS ULCEROSA.

Almuedo A, Roldán JP, Espino R, Ruiz M, Gordillo P. Gómez L.
Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

CASO CLÍNICO:
Varón de 13 años que ingresa por diarrea con sangre, fiebre (desde una semana antes), astenia y anorexia. Se acompaña de deterioro del estado general, náuseas y dolor abdominal tipo cólico sobre todo en mesogastrio. Pérdida de peso.
En la exploración destacaba un REG, Tª 38.7ºC, palidez de piel y mucosas con aceptable hidratación y perfusión periférica. Abdomen blando y depresible, doloroso a la palpación en mesogastrio; ruidos intestinales normales. No masas ni visceromegalias. Tacto rectal: ampolla vacøa, con mucosa friable al tacto.
Datos Complementarios (a destacar): Rx abdomen: ausencia de gas en colon excepto mønima cantidad en recto y ciego. Colonoscopia completa: colitis severa (sospecha de colitis granulomatosa). La biopsia se informa como enfermedad inflamatoria intestinal con signos de actividad severa. Enema opaco: defectos de repleción de aspecto nodular tosco hasta ampolla rectal con múltiples úlceras (patrón de mucosa granular pseudopolipoide).
Evolución: se inicia tratamiento con corticoides y 5 ASA. Tras una mejora inicial se produce una recaøda a la semana, evolucionando hacia un megacolon tóxico.
Tratamiento: Colectomía total con ileostomía terminal preservando muñón rectal. Al 6º día postoperatorio presenta cuadro de peritonismo abdominal con hemorragia masiva. Se comprueba la deshiscencia de la sutura del muñón rectal, por una intensøsima proctitis, por lo que se decide practicar amputación del muñón rectal. A los 19 døas de la reintervención es dado de alta. Diagnóstico Anatomopatológico: colitis ulcerosa severa. Megacolon tóxico. Revisiones: a los 4 meses del alta, se encuentra asintomático. Ha puesto 16 kg de peso, con normal funcionamiento de la ileostomía. No existe disfunción eréctil peneana.
DISCUSIÓN:
El megacolon tóxico en el curso de una colitis ulcerosa severa, requiere la actuación urgente del equipo que atiende al paciente. Es importante preservar una adecuada cantidad de muñón rectal para reconstrucción del tránsito intestinal en un segundo tiempo. Sin embargo, esto conlleva el riesgo de dejar excesiva mucosa rectal, que como es sabido, suele encontrarse siempre afectada. Esto puede dar lugar, como en nuestro caso, a hemorragias persistentes de difícil control.

Ref. 428 SINDROME DE WAARDENBURG

Almuedo Paz,A.;Ruiz Romano,M.;Ródenas Luque,G.;Garzón Murillo,C.; Espino Aguilar,R.;Navarro Villén,M.; Gutierrez Benjumea, A.;Cruz Guerrero,G.
Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

El Síndrome de Waardenburg es un cuadro con herencia autosómica dominante y expresión clínica variable, poco frecuente en la población general, pero que en algunas series se ha involucrado en hasta un 2 % de las hipoacusias congénitas severas.

En estos pacientes se aprecian, además de la hipoacusia, diversos rasgos dismórficos, distinguiéndose 3 subtipos del síndrome, en función de la presencia o ausencia de distopia cantorum y malformaciones esqueléticas.

Presentamos el caso de 2 hermanos de 3 y 5 años de edad respectivamente, pertenecientes a una familia con antecedentes de Síndrome de Waardenburg (tipo I) en las 4 últimas generaciones, viéndose afectados trece miembros de dicha familia. Ambos demostraban estigmas propios del síndrome (distopia cantorum, sinofridia,...), así como hipoacusia de percepción congénita, aunque no presentaban el mechón blanco del cabello, la característica quizás más conocida (y no más frecuente) del mismo.

En conclusión , hay que destacar la importancia del conocimiento de los distintos rasgos dismórficos de este síndrome, que nos pueden llevar a la detección precoz de una posible hipoacusia de percepción, que permita la instauración de terapias enfocadas a una adquisición del lenguaje lo más óptima posible en estos pacientes.

Ref. 325

INFECCIÓN POR ROTAVIRUS COMO CASUSA DE INSUFICIENCIA RENAL AGUDA

Santiago C., Falcón Banda, J.M. Muñoz Sáez M., Soult Rubio J.A., Lápez Castilla J.D., García Hernández J.A., Romero Parreño A., Tovarruela Santos A.

Unidad de cuidados intensivos pediátricos del H.I.U. Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción: El Rotavirus pertenece a la fmilia Recoviridae, ARN virus de doble hebra. Se replica en la células cilíndricas de los microvilli del intestino delgado, produciendo una exofolicación de los enterocitos maduros, aplanamiento de los microvilli, e infiltración de los linfocitos en la lámina propia. Las manifestaciones clínicas son de fiebre, vómitos y diarrea. El diagnóstico se realiza mediante el método ELISA. Describimos por primera vez en la literatura la presentación de IRA orgánica primaria.

Caso clínico: Niño de dos años y nueve meses, sin antecedentes de interés, que ingresa en nuestra unidad por afectación del nivel de conciencia en el curso de un cuadro de febrícula y vómitos esporádicos de 5 días de evolución. La exploración al ingreso: omnubilado con Glasgow Coma Scor 10. Signos meningeos negativos. Buena hidratación de piel y mucosas. Resto de la exploración por aparatos normal. TA10/6. Oliguanuria (0.15 cc/kg/h.)

Ex. Complementarios: I lemograma, LCR, TAC creaneal, ECG y Ecocardiograma normal, Bioquímica: Creat. 1.3 mg/dl, Urea 67 mg/dl, Na 134 mmol/l,K3. Immol/l, PT 6.6 g/dl, Osm. 287. CPK 779 UI, CPK-MB 87 UI. Complemento C3 90 mg/dl, C4 17.1 mg/dl. EAB: pl 7.3, PCO2, 20, Bic. 10.6, EB -12. EFNa 1.16. Orina: Glucosuria, proteinuria escasa y microhematuria. Na58 mmol/l, K 12 mmol/l, Urea 590 mg/dl, Creat. 49 mg/dl. Microbiología: Rotavirus en heces positivo.

Hemocultivo, urocultivo, frotis faringeo negativo. Serología vírica: CMV, EBV y Picomavirus negativos. ASLO 59 mUI/ml.

Ecografía renal: riñones hiperecogénicos con edema de piráamides.

Discusión: La infección por Rotavirus se ha asociado a otros síndromes: Muerte súbita, S. Reye etc. También se ha asociado con sintomas neurológicos. La IRA prerrenal, secundaria a deshidratación ha sido comunicada en GEA por Rotavirus pero es la primera vez que se describe la afectación renal orgánica primaria.

Ref. 475

HIPERCALCIURIA IDIOPATICA: EXPERIENCIA EN 25 AÑOS

P. Abenia, M.T. Sánchez, M.L. Justa, S. Ferraz, M. Heras, C. Loris.

Sección de Nefrología pediátrica. Hospital Infantil "Miguels Servet". Zaragoza.

OBJETIVO: Valorar a propósito de nuestra casuística en los últimos 25 años, la incidencia de hipercalciuria idiopática en nuestro medio, su clínica, evolución, respuesta a los distintos tratamientos y complicaciones.

MATERIAL Y MÉTODOS, RESULTADOS: Se revisan 91 casos de hipercalciuria idiopática (considerando diagnóstico: calciuria>5 mg. Kg. día en >2 determinaciones). De estos 91 casos, 30 se diagnosticaron en la primera década, 39 en la segunda y 22 en los últimos 5 años. Distribución por sexos: varones: 55%, mujeres: 45%. Antecedentes familiares: el más frecuente fue la litiasis (48%), seguido de cólicos renales y de hipercalciuria. Motivos de consulta: el más frecuente resulto la hematuria (macrohematuria en 37% y microhematuria en 21%9. Litiasis en un 25%, un 16% presentaban anomalías miccionales, y en el 20% se diagnosticó tras estudio por infección urinaria. Los valores medios de calciuria fueron de 7.4 +/- 2.5, y el cociente Ca_0/Cr_0 de 0.4 +/- 0.22. En 8 casos se asoció a hipouricemia e hiperuricosuria. Se realizó test de Pack en 48 casos. Se diagnosticaron: formas absortivas 40, indeterminadas 38, renales 8, y sodio dependientes 5. Sólo se encontraron 2 casos de hiperoxaluria y 1 de hipocitraturia de los casos con litiasis renales. Se normalizaron el 61% de los casos, en un tiempo medio de 4.5 +/- 4 años. Entre las complicaciones postdiagnósticas repitieron hematuria 12 casos, ITU en 8 casos y 2 anomalías miccionales.

COMENTARIOS: Hemos observado un aumento de diagnóstico de hipercalciuria en nuestro medio. Los resultados de la evolución son buenos, con baja incidencia de complicaciones a largo plazo. Un 8.8% de los casos asocian hiperuricosuria-hipouricemia, siendo la evolución de este grupo similar al resto de hipercalciurias idiopáticas.

Ref. 404

COLESTASIS POR OBSTÁCULOS EN VÍA BILIAR PRINCIPAL

Ana Ripoll, M. Muriel, D. Fernández, M. Bueno, M.J. Estévez, C. San Segundo.
Hospital Clínico Universitario de Salmanca.

INTRODUCCION: La patología litiásica biliar en la infancia es poco frecuente y generalmente asociada a procesos hemolíticos, nutrición parenteral prolongada, obesidad, etc. Su localización habitual es la vesicular biliar, siendo excepcional en la vía biliar principal.

CASO CLINICO: Niño de 8 años, con historia previa de abdominalgia y vómitos biliosos ocasionales, ingresa por epigastralgia cólica aguda, vómitos alimenticios y manifestaciones vagales acompañantes. No presentaba intolerencia a alimentos grasos. Exploración: ictericia cutáneomucosa, contractura muscular en hipocondrio derecho, Murphy positivo y hepatomegalia. Analítica: leucocitosis con neutofilia, ligera hipertransaminasemia, hiperbilirrubinemia directa e hiperbilirrubinuna. Bilirrubina indirecta y colesterol normales. Parásitos intestinales y serologías negativas. Radiografía de abdomen normal. Ecografía abdominal: **imagen litiásica** en la porción final del **colédoco**, y dilatación de este de 8 mm., vesícula biliar sin litiasis. Tránsito esófago-gastro-esofagico: hermina hiatal e hipertrofia de pliegues gastroduodenales. Durante el ingreso: 2 episodios de dolor en hipocondrio derecho con síntomas vagales, prurito y orinas colúricas que fueron aclarando. Control ecográfico (a los 6 días): no imágenes de litiasis, colédoco de tamaño normal. No se constató cálculo en heces.

Asintomático durante 2 meses, ingresa de nuevo por vómitos alimenticio-biliosos incoercibles, que se resolvieron con perfusión endovenosa y dieta. Transaminasas y bilirrubina normales. Endoscopia esófago-gastro-duodenal: macrosopía normal, y gastritis con hiperplasia linfoide en anatomía patológica. Al detectar serología positiva para Helicobacter pilory, se instaura tratamiento.

Actualmente: asintomático, revisado en Gastroenterología Infantil

COMENTARIOS:

· La **coledocolitiasis**, aunque rara en niños sin trastornos predisponentes, debe incluirse en el diagnóstico diferencial del dolor abdominal recidivante.

· La utilidad del **diagnóstico ecográfico** es indiscutible.

· La cirugía es la primera opción terapéutica ante un trastorno oclusivo en la vía biliar principal, dado que la experiencia con tratamientos conservadores en niños es escasa y su **resolución espontánea**, en especial en litiasis de gran tamaño (como en este caso), es excepcional.

Ref. 434

COLELITIASIS INFANTIL. NUESTRA CASUISTICA

P. García Fernández, J. Rubio, D. Contreras, A. González, J. Ortíz.
Servicio de Pediatría. Hospital SAS. Jerez (Cádiz).

La colelitiasis infantil ha sido considerada tradicionalmente una patología infrecuente. En la actualidad el número de niños diagnosticado de colelitiasis ha aumentado, y a ello ha contribuido de manera notable la utilización de la ecografía abdominal como método de exploración en la infancia.

Hemos realizado un estudio retrospectivo en los últimos 5 años (1992-1997), siendo identificados 17 niños de edades entre 0 y 8 años con colelitiasis, sin predominio de sexo y con edad media al diagnóstico de 2,6 años (8 de los niños tenían edades inferiores a 1 año). De todos los niños, 41% presentaba una litiasis biliar secundaria (microesferocitosis: 1 caso. Nutrición parenteral total: 1. ITU: 2. Ceftriaxona: 2, e ITU + ceftriaxona: 1). En el 59% la colelitiasis fue primaria. La forma de presentación clínica fue anodina. En los exámenes complementarios, la ecografía abdominal ha sido diagnóstica en el 100% de los casos. Con respecto al tratamiento en 6 niños hubo resolución espontánea, colecistectomía en 5, persisten en observación 5 niños y uno no pudo ser controlado.

Conclusión: Estamos asistiendo actualmente a un aumento de la colelitiasis infantil. A nivel terapéutico se aconseja una actitud expectante en niños asintomáticos, dejando el tratamiento quirúrgico para niños con clínica y sus complicaciones.

Ref. 438

DEFICIT DE ALFA 1 ANTITRIPSINA. APORTACIÓN DE TRES NUEVOS CASOS

Sánchez Gutiérrez M.M., Martín González M., Morales Ferrer F, García Alcalá M.D., Morales Martínez M.L. y López Muñoz J.
Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.

La deficiencia de alfa 1 antitripsina (AAT) fue originalmente descrita por LAUREL y ERIKSON en 1963, en asociación con enfisema pulmonar. En 1969 SHARP y cols., informaron casos de cirrosis hepática en niños con esta deficiencia. Esta entidad se transmite de forma codominante; el locur (PI) para la deficiencia esta en el cromosa 14q 32.1 y se caracteriza por ausencia o niveles anormalmente bajos de este importante inhibidor de las proteasas. Su frecuencia es muy rara (1 de cada 2000 nacidos vivos con colestiasis neonatal).

Se presentan tres casos, actualmente controlados en la consulta de gastroenterología infantil, en un período de 12 años, de evolución favorable.

CASOS CLINICOS:

CASO 1: Edad actual 4 años. Antecedentes personales y familiares: escroto vacío. Motivo de consulta: a los 2 años de edad hipertransaminemia mantenida (GOT 68-109; GPT: 95-129, GGT: 26). AAT: 32 mg/dl. Fenotipo (Pi): padre: MZ, Madre MZ, hijo: ZZ. Biopsia hepática: células con cuerpos de inclusión PAS positivos. Resto normal.

CASO 2: Edad actual 6 años. Antecedentes personales y familiares: displasia de cadera. Motivo de consulta: a los 3 años anorexia e hipertransaminemia (GOT 92-131; GPT: 201-235, GGT: 33). AAT: 25 mg/dl. Fenotipo (Pi): padre: MZ, Madre MZ, hijo: MZ. Biopsia hepática: células con cuerpos de inclusión PAS positivos. Resto normal.

CASO 3: Edad actual 13 años. Ingreso a los 21 días por síndrome colostático. GOT 63-108; GPT: 37-102, AAT: 36 mg/dl. Fenotipo (Pi): padre: MS, Madre MZ, hijo: SZ. Biopsia hepática: células con cuerpos de inclusión PAS positivos. Resto normal.

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS: Destaca la presentación clínica y debut del cuadro, 2 como hipertransaminemia prolongada y una como una forma clásica de colostasis neonatal. El estudio fenotipico (Pi), mostró 2 casso de heterocigoto y en uno homocigótico. La biopsia hepática mostró los típicos cuerpos de inclusión PAS positivos y diastasa resistente en los hepatocitos periportales. En ninguno de los tres casos se ha asociado hasta el momento patología respiratoria y la evolución ha sido favorable. Aunque su presentación es muy rara, debe de ser un cuadro que se tenga en cuenta en el diagnóstico diferencial de toda hepatitis neontal o síndrome colostático, cirrosis juvenil y otodo estudio de hipertransaminemia prolongada.

Ref. 439

HEMANGIOMATOSIS ILEAL. CAUSA INUSUAL DE RECTORRAGIA EN EL LACTANTE.

Drs. SANCHEZ GUTIERREZ MM, MARTIN GONZALEZ M, MORALES FERRER F, LOPEZ CANDEL E (1), MUÑOZ D 2), y LOPEZ MUÑOZ J.
SERVICIO DE PEDIATRIA. (1)SERVICIO DE CIRUGIA PEDIATRICA, (2) SERVICIO DE ANATOMIA PATOLOGICA. HOSPITAL TORRECARDENAS. ALMERIA.

Los hemangiomas son tumores vasculares, que rara vez tienen como localización el tracto digestivo y dentro de él, especialmente infrecuente en el Intestino Delgado. Ello hace que su diagnóstico sea bastante dificil,realizandose a veces de manera casual durante una laparotomia exploradora como el caso que se presenta, debido a un sangrado agudo, pudiendo solaparse su clinica con causas mas habituales como el diverticulo de Meckel.

CASO CLINICO: Paciente mujer de 11 meses de edad,sin antecedentes personales ni familiares de interés, que encontrandose previamente bien presenta de forma aguda, cuadro de 48 horas de evolución de rectorragia, consistente en una deposición de sangre brillante, seguida de otra de caracter melénico muy abundante. La exploración fisica por organos y aparatos es normal. Dentro de los examenes complementarios realizados, destacan: Hemograma: anemia ferropenica. Estudio de coagulación normal. Bioquimica: sin alteraciones. Radiografia simple y ecografia abdominal: normal. Gammagrafia con Tc-99: no se evidencia mucosa gástrica ectópica . Colonoscopia: normal desde el margen anal hasta últimos 5 cm de ileon tras penetrar vávula ileocecal. Se programa laparotomia exploradora, apreciandose la existencia de una formación de aspecto angiomatoso que ocupa meso y pared intestinal, afectando de forma continua 32 cm de ileon, respetando los últimos 15 cm de ileon distal. Se practica resección de intestino afecto y anastomosis termino-terminal. El diagnóstico histopatológico confirma la exitencia de hemangiomatosis ileal con angiomas capilares que infiltran meso y las tres capas intestinales. El periodo postoperatorio y los controles al año y 18 meses son totalmente normales.

COMENTARIOS: Los tumores vasculares benignos del intestino delgado son muy infrecuentes, particularmente en la edad pediátrica, ya que en la mayoria de las ocasiones se presentan como hallazgos casuales en estudios necrópsicos o exploraciones quirúrgicas por otras causas. Los casos sintomáticos suelen debutar como anemia crónica por sangrado oculto. Los casos agudos como el que se presenta, constituyen una autentica rareza. Su diagnóstico preoperatorio es muy dificil, y la realización de estudios endoscópicos, radiológicos y de escintigrafia , de escaso valor. Si se dispone de ella, la arteriografia selectiva del tronco celiaco o arteria mesentérica superior tiene un mayor rendimiento diagnóstico. Pero en la mayor parte de las ocasiones éste se realizará durante la intervención quirúrgica. El pronóstico suele ser bueno tras la extirpación, aunque es imperativo descartar angiomatosis asociada en otros organos.

Ref. 467 UN CASO DE ACHALASIA ESOFÁGICA INFANTIL

Hernández I.; Diáñez G, Caro, J., López R., Soria, M.J.
Hospital Puerta del Mar. Servicio de Pediatría. Cádiz.

Introducción: Se denomina Achalasia esofágica al trastorno motor esofágico primario caracterizado por relajación incompleta de Esfínter Esofágico Inferior (EEI) tras la deglución, con presión basal normal o aumentada, acompañada de ausencia de peristaltismo en el cuerpo esofágico. Su incidencia es 1-2/100000(5% antes de adolescencia).
Caso clínico: Varón de 7'5 años que en los últimos 18 meses presenta empeoramiento de un cuadro crónico de disfagia motora paradójica, al que se asocian regurgitaciones activas y estancamiento ponderal, sin efecto barrera ni clínica neurovegetativa. A la exploración destaca hábito asténico y regular estado nutricional. Peso 23 Kg(P 25-50), talla 130 cm (P 90). Resto sin interés. Se inicia el estudio de disfagia con Radiología simple y esofagograma baritado, que ayudan a descartar el origen mecánico. La valoración otorrinolaringológica elimina la etiología orofaríngea de disfagia motora. Para hacer diagnóstico diferencial de los trastornos motores esofágicos se realiza manometría, que aporta el diagnóstico de certeza de Achalasia esofágica. Se obvió la endoscopia diagnóstica debido a la edad y situación clínica del paciente, que hacían poco probable patología orgánica de base.
Actuación: Las posibilidades terapéuticas, farmacoterapia, dilatación forzada del cardias y miotomía de Heller, son de carácter paliativo con el objetivo de disminuir la presión del Esfínter Esofágico Inferior y facilitar el vaciamiento esofágico. Ante la falta de criterios establecidos se realiza dilatación, que es menos agresiva y ofrece la posibilidad de repetición y de hacer cirugía posterior, en circunstancias más favorables.
Seguimiento: Tras una segunda dilatación se encuentra asintomático y con adecuada ganancia ponderal, siguiendo controles con pruebas de imagen y de función esofágica.

Ref. 476 INFECCIÓN POR HP EN NIÑOS CON DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE. EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA Y TERAPÉUTICA

Trillo C, Lavín I., Santos J.L., Arroyo I, Quintero M.D.*, Molina A., Muñoz A.*
Servicios de Padiatría y Digestivo. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.*

Objetivos: Conocer la prevalencia de la infección por H. Pylori (Hp) en niños con dolor abdominal recurrente (DAR). Evaluar los índices de validez de diferentes técnicas diagnósticas de infección por Hp (test serológicos, urea marcada con C_{13}). Conocer el porcentaje de erradicación con una doble pauta con ranitidina y claritromicina.
Pacientes y Método: Estudiamos 79 niños en edad pre-escolar que acuden a consulta de Pediatría por dolor abdominal crónico o recurrente. Realizamos una serología para Hp, a los casos positivos les ofrecemos realizar endoscopia digestiva alta con toma de biopsia. Tras confirmar diagnóstica tratamos con claritromicina, 15 días, y ranitidina, 1 mes. Al mes de acabar tratamiento preguntamos por posibles efectos adversos de la medicación y evolución clínica, comprobando la erradicación midiendo urea marcada con C_{13} en aire espirado. Si no conseguimos erradicación repetimos la pauta anterior añadiendo amoxicilina.
Resultados: De los 79 niños estudiados con DAR, 31 (39,2%) presentaron infección por Hp. De ellos el 70% fueron niñas (diferencia no significativa). La mediana de edad de los niños infectados fue de 10 (mínimo 3 años; máximo 15 años), mientras que en los no infectados fue de 9 años. De los test diagnósticos evaluados son la serología Hp y la medición de urea marcada con C_{13} los que nos ofrecen los valores predictivos más altos. Realizamos 17 endoscopias, 5 de ellas con alguna alteración macroscópica (29,41%), pero de las 14 biopsias obtenidas, 11 (78.57%) presentaban gastritis crónicas con presencia de Hp. Obtenemos una evolución clínica favorable en el 92% de los casos, aunque la erradicación comprobada con urea marcada sólo es del 70% con la primera pauta. Al utilizar la segunda pauta asciende al 80%.
Conclusiones: La gastritis crónica por Hp es una causa importante de dolor abdominal crónico o recurrente en el niño. La serología para Hp debe formar parte del estudio del niño con dolor abdominal crónico o recurrente. En niños con DAR y serología Hp positiva estaría indicado tratamiento erradicador.

Ref. 480

SINDROME UREMICO-HEMOLITICO. A PROPOSITO DE UN CASO

M. JIMENEZ, A. NEVADO , J. MURCIA , A. CANET , M. MOLINA , E. PEREZ.
DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA . HOSPITAL CLINICO UNIVERSITARIO DE GRANADA..

INTRODUCCION: El síndrome urémico-hemolítico (S.U.H.) es una entidad que se produce con mayor frecuencia en menores de 2 o 3 años, en esta comunicación, presentamos un caso que se produjo en edad escolar, y que evolucionó rápidamente a insuficiencia renal
El periodo prodrómico es con mayor frecuencia un cuadro gastroentérico , si bien también puede ser un cuadro respiratorio La importancia de su conocimiento radica en que el S.H.U. es una causa frecuente de insuficiencia renal en niños.
CASO CLINICO: Niña de 8 años que ingresa por cuadro gastroentérico de cuatro días de evolución como antecedente había cursado un cuadro faringeo unos días antes, tenia además un hermano ingresado por el mismo motivo.
A los 5 días de su ingreso comienza con emisión de orinas colúricas e ictericia de piel y mucosas, ante la evolución tórpida de su cuadro y la aparición de parámetros bioquímicos de insuficiencia renal aguda y de hemólisis precisa de su traslado a la unidad de cuidados intensivos, para instaurar tratamiento con diálisis peritoneal precoz. A las 48 horas de su traslado a esta sala inicia hipertensión de dificil control, con una T.A.S. de 160 (>P90)) y una T.A.D.de 115 , precisando de altas dosis de antihipertensivos. Los parámetros renales se normalizaron en 10 días por lo que se suspendió la diálisis a los 15 días de iniciarse; el tiempo máximo de anuria fue de 24 horas.
Los resultados obtenidos en las diferentes pruebas complementarias fueron los siguientes:
*Hemograma:
A ingreso muestra una discreta leucocitosis con serie roja y plaquetas normal, 5 días después presenta una intensa plaquetopenia con unas cifras de 31.000 plaquetas y una disminución progresiva de la serie roja que alcanza unos valores mínimos de 2.700.000 hematíes, 7'9 de hemoglobina y 23'7% de hcto , lo que hace necesario realizar transfusión de plaquetas y de concentrado de hematíes.

*Bioquímica:
Ascenso contínuo de las cifras de urea y de creatinina con unas cifras máximas de 175 y 4'1 respectivamente
K dentro de la normalidad.
Na. Discreta hiponatremia de 132.
Proteínas totales disminuídas (4'6)
*Gasometrías :
Acidosis metabólica.
* aclaramiento de creatinina : Disminuído.
*Cultivos : Negativos.
*Ecografía abdominal : Higado homogéneo con aspecto de cielo estrellado e hipoecogenicidad generalizada.
Riñones con tamaño normal, parenquima edematoso e incremento de ecogenicidad cortical y de la diferenciación cortico-medular
En la actualidad se han normalizado los parámetros analíticos , tiene realizado un estudio isotopico renal que ha sido normal.
CONCLUSION: La gran frecuencia de cuadros gastroentéricos que se observan en la practica diaria suelen evolucionar de forma adecuada ,aunque otras veces, como en el caso que nos ocupa, la evolución hacia un síndrome urémico-hemolítico ha de ser tenida en cuenta para un diagnostico y tratamiento precoz con dialisis peritoneal con el fin de mejorar el pronóstico.

Ref. 481

LITIASIS BILIAR EN EL PRIMER AÑO DE VIDA

García Chesa J.M., Rubio Santiago J., Contreras Carrera D., Ortiz Tardío J.
S. de Pediatría. H. de Jerez. Cádiz.

Introducción: la litiasis biliar, aunque rara, está siendo reconocida con frecuencia creciente gracias al amplio uso de la ultrasonografía. En los neonatos y lactantes es adn más frecuente, y las causas parecer diferir de las de los niños de mayor edad. En gran medida la etiología de los cálculos permanece desconocida, y en otros pueden hallarse factores de riesgo como hemólisis, prematuridad, nutrición parenteral, sepsis, furosemida, ceftriaxona, hemólisis, etc. En la mayoría de los casos debe esperar su resolución espontánea, y en caso contrario, en los sintomáticos, está indicado el tratamiento quirdrgico.

Material y métodos: hemos realizado un estudio retrospectivo de los lactantes menores de 12 meses ingresados en nuestro Servicio en los últimos 5 años que han sido diagnosticados de colelitiasis. Analizamos edad, sexo, factores de riesgo, clínica, técnicas diagnósticas, tratamiento y evolución.

Resultados: encontramos 8 lactantes con el diagnóstico de colelitiasis, 5 niños y 3 niñas, con edades comprendidas entre recién nacido y 11 meses. En 5 pacientes no se encontraron factores de riesgo, considerándose idiopáticos, y en los demás se hallaron prematuridad (1), nutrición parenteral (1), sepsis (1), infección urinaria (2) y ceftriaxona (1). En todos los casos el diagnóstico se realizó por ecografía abdominal, siendo un hallazgo casual salvo en 2 pacientes, uno de ellos con dgtco. prenatal de litiasis hepatobiliar y otro con colestasis persistente. El tratamiento fue siempre conservador resolviéndose espontáneamente en 4 pacientes, permaneciendo en observación otros 3, habiéndose perdido en el seguimiento uno.

Conclusiones:

- la litiasis biliar, aunque rara, también existe en el lactante
- la ecografía abdominal es el método de diagnóstico ideal
- el tto. ha de ser conservador con una actitud expectante; sólo en los casos sintomáticos se plantea la cirugía.

Ref. 482

COLELITIASIS FETAL

García Chesa J.M., Rubio Santiago J., Contreras Carrera D., Ortiz Tardío J.
S. de Pediatría. H. de Jerez.

Introducción: la litiasis en el feto es un hallazgo extraordinariamente inusual que puede hacerse evidente en la fase final de la gestación mediante ultrasonografía. Es más comdn entre los varones y frecuentemente está asociada con la resolución espontánea benigna.

Caso clínico: R.N. mujer diagnosticada de litiasis hepatobiliar en el tercer trimestre de gestación por la presencia de foco ecogénico enn la ecografía prenatal. Nacida de parto vaginal tras embarazo sin complicaciones se confirma mediante ultrasonografía la presencia de colelitiasis a los 3 días de vida. No presenta factores de riesgo litogénico y evoluciona favorablemente, sin clínica, con resolución espontánea a los 2 meses, y sin recurrir en los 6 meses siguientes en los que se mantuvo seguimiento.

Comentarios:
- la colelitiasis fetal puede ser diagnosticada en el tercer trimestre de gestación
- el verdadero significado de la misma se desconoce
- la resolución espontánea en el periodo postnatal es la regla.
- el manejo de la misma, pués, debe ser conservador.

Ref. 525

ALTERACIÓN HEPATICA COMO MANIFESTACION PRINCIPAL DE LA INFECCION POR VIRUS DE EPSTEIN BARR.

Pons S, Codoñer P, Sánchez A, Peris S, Jiménez-Ayala MJ.
Servicio de Pediatría. H. Universitario Dr. Peset. Universidad de Valencia.

El virus de Epstein Barr es el agente etiológico de la mononucleosis infecciosa y ha sido relacionado con el linfoma de burkitt y el carcinoma nasofarígeo. Los signos característicos, además de los faríngeos, son la linfadenopatía y la hepatoesplenogmegalia.
OBJETIVO: Valorar la afectación hepática y su evolución en el contexto de la infección por Epstein Barr.
MATERIAL Y METODO: Hemos estudiado durante 11 meses (enero a noviembre 1996) 15 niños que presentaban hepatomegalia asociada a infección por Epstein Barr.
RESULTADOS: De los 15 niños, 9 eran niños y 6 niñas con una media de edad de 6,6+4 (rango entre 2 y 14 años). Todos los niños debutaron con un cuadro mononucleósico (fiebre, adenopatías, astenia, etc), 3 de ellos presentaban además clínica hepática predominante con un cuadro de hepatitis aguda (ictericia, vómitos, dolor abdominal). En un caso la clínica inicial era de acropapulosis.
El diagnóstico se ha basado en criterios clínicos y hematológicos (linfocitosis>60% en 4 niños, monocitosis >105 en 6 niños, linfocitosis atípica en 7 niños). La IgM anticápside fue positiva en todos los niños salvo 2, en los cuales el diagnóstico se estableció por EBNA y/o PCR del virus.
La alteración hepática se manifestó por un aumento de las transaminasas (GOT 6,5(3,3 (N, GPT 8,6(6,4(N) y de la (GT (3,2(1,2(N) en 10 niños, 4 niños presentaban indicadores de citolisis en límite normal y uno tenía una citolisis extrema (GOT 32(N, GPT 73(N, (GT 10(N), con una insuficiencia hepatocelular y una necrosis multilobular en la biopsia hepática.
En todos los casos la evolución ha sido favorable con una normalización clínica y biológica después de un máximo de 2 meses, salvo el niño con una insuficiencia hepatocelular que tardó 4 meses en recuperar la integridad hepática.
CONCLUSIONES: 1. La alteración hepática asociada a la infección por VEB es frecuente, generalmente de carácter moderado y rara vez se manifiesta clínicamente salvo por una hepatomegalia. 2. Es excepcional la insuficiencia hepatocelular producida por el virus de Epstein Barr. 3. Todos los niños han tenido una evolución favorable.

Ref. 540

SÍNDROME DE SWEET COMO FORMA DE DEBUT DE COLITIS ULCEROSA

Rguez Herrera, D. Popowa, JR Rguez Ruiz, J. Muñoz Conde
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

No es habitual que sea una dermopatía relevante la forma de manifestación inicial más importante en la colitis ulcerosa. Es escasa esta asociación en la literatura publicada relativa tanto a adultos como a la edad pediátrica.

CASO CLÍNICO: Paciente de 12 años mujer, con hábito intestinal estreñido, que refiere dolor de características cólicas y localización periumbilical de dos meses de evolución. Sensación de tenesmo rectal y presentación de hematoquecia en la semana previa a la consulta inicial. Acude por brote de lesiones vesículo-pustulosas en los tres días previos al ingreso.

Pruebas complementarias: Hemograma normal, VSG_ 9,7, perfil básico y hepático normales, PCR 6,2mg/L

Tránsito gastrointestinal: sin alteraciones a nivel de íleon terminal.

ECO abdominal: sin hallazgos patológicos.

Colonoscopia, practicada con colonoscopio de fibra óptica modelo Olympus PCF 20, realizada en dos ocasiones ante la mala preparación inicial de la paciente. En la segunda ocasión se practica colonoscopia izquierda, apreciándose mucosa hipervascularizada y friable.

Las muestra tomadas para biopsia fueron informadas como correspondiente a colitis ulcerosa con mínimos signos de actividad focal en el recto.

Se tomaron biopsias de las lesiones dérmicas que fueron informadas como alteraciones histológicas compatibles con dermatosis neutrofilica aguda (Síndrome de Sweet)

Los cultivos de las vesículas fueron negativos.

COMENTARIOS: Este cuadro se caracteriza por pápulas y placas eritematovioladas, que pueden ser dolorosas, que se localizan en cara, cuello y extremidades. Histológicamente se comprueban en la dermis infiltrados densos de neutrófilos con leucocitoclastia. En varios paciente adultos e ha asociado con patología tumoral maligna, como carcinoma testicular de células embrionarias, adenocarcinoma metastásico y leucemia aguda. La asociación con colitis ulcerosa es rara.

En el seguimiento posterior de la paciente hay que destacar la presentación de lesiones perianales, la realización de tratamiento con metronidazol y mesalazina, persistiendo en el tiempo las lesiones perianales. Presentó un nuevo brote de lesiones discoideas, de aspecto violáceo, papulosas y localizadas en región posterior de piernas y brazos. El hábito intestinal tendió a normalizarse.

Ref. 554

RIESGO DE TRANSMISIÓN DEL VIRUS G POR INMUNOGLOBULINAS ENDOVENOSAS.

*D. Infante, M. Pich, S. Sauleda, R. Tormo, J.I. Esteban *, R. Esteban *.*
Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Unidad Hepatología. Hospital Universitario Vall d Hebrón. Barcelona.

La transmisión de los virus B y C por sangre o hemoderivados es una eventualidad ya solucionada en la actualidad. Se han descrito contagios por el VHC, en pacientes tratados con inmunoglobulinas endovenosas. Recientemente ha sido descrito un nuevo virus: el de la hepatitis G (VHG/GBV-C), cuyo screening en donantes de sangre no se lleva a cabo. Se desconoce si en los procesos de inactivación viral de los preparados de inmunoglobulinas endovenosas, dicho virus es destruido.

OBJETIVO: Estudiar la prevalencia del VHG en niños afectos de SIDA que reciben gamaglobulinas endovenosas, e investigar la posible presencia del virus o de sus anticuerpos (anti-E2), en los lotes de inmunoglobulinas administradas.

PACIENTES Y MATERIAL: El posible contacto con el virus se investigó en 19 pacientes afectos de infección por el HIV-1, de transmisión materna. El rango de edad estaba entre 2 y 12 años, con una media de 6 años. Todos ellos recibían inmunoglobulinas desde su diagnóstico, a dosis de 300mgrs/kg./3semanas. Se analizaron tambien 7 lotes de Polyglobin Bayer.

METODO: El RNA del VHG fue determinado por retrotranscripción y reacción en cadena de la polimerasa, (RT/PCR, 5'NCR y NS5) de Boeheringer Mannheim. Los anticuerpos anti-E2 se determinaron en suero mediante el test precomercial yPLATE HGenv de Boeheringer Mannheim.

RESULTADOS:

-en los niños afectos de SIDA, encontramos viremia positiva en dos casos (11 %) y anticuerpos anti-E2 en 15 (79%).

-en los lotes de inmunoglobulinas estudiados no se halló RNA-VHG, aunque si un índice muy alto de anticuerpos anti-E2, en todos ellos.

CONCLUSIONES:

1.- No queda claro si los enfermos que reciben inmunoglobulinas de forma repetida tienen riesgo más alto de contraer la enfermedad, sin embargo en nuestro grupo la incidencia es de un 2%.

2.- La presencia de anti-E2 en estos pacientes no es un índice de infección pasada, sino probablemente de paso pasivo de anticuerpos con las inmunoglobulinas endovenosas.

3.- Es posible que la baja incidencia sea debida a la inactivación viral por los anticuerpos de las inmunoglobulinas (neutralizantes)

4.- En las gamaglobulinas administradas a nuestros pacientes no se ha evidenciado infección (presencia de RNA).

Ref. 556

VIRUS DE LA HEPATITIS G Y TRATAMIENTO CON IFN EN NIÑOS VHC +.

D. Infante, M. Pich, R. Tormo, S.Sauleda,

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d Hebrón. Barcelona.

La existencia de virus hepatotropos no catalogados dentro del grupo noA-noE alentó la sospecha de la existencia de uno o más virus de transmisión parenteral. Así se descubrieron dos cepas de un mismo virus denominado VHG/GBV-C.

OBJETIVO:

Estudiar la respuesta al interferon del VHG, en 13 niños afectos hepatitis C crónica, incluidos en un protocolo, prospectivo, abierto y unicéntrico con interferon alfa-2 recombinante.

MATERIAL Y METODO:

Se analizaron sueros de 30 niños controles sanos ,(14 V y 16 H , con un rango de edad de 2-11años) y de 13 niños afectos de VHC (9V y 4H con un rango de edad de 6-16años) Dichas muestras fueron analizadas para RNA de VHG (RT/PCR, 5'NCR y NS5) y para anticuerpos VHG anti-E2, marcadores de infección activa, e infección pasada / resuelta, respectivamente, pretratamiento y a los 3, 6,12 meses, y a los 12 meses post-tratamiento.

RESULTADOS:

Grupo	N	RNA + Anti-E2-	RNA - Anti-E2+	exposición a VHG:P<0,001
Control	30	1(3%)	1(3%)	2 (6%)
Niños VHC+	13	4(31%)	4(31%)	8 (62%)

RESPUESTA AL INTERFERON:

De los 4 niños con infección activa VHG pretratamiento, todos negativizaron el RNA a los 3 meses de tratamiento; el RNA del VHG persistió indetectable en los cuatro casos y ninguno había seroconvertido a anti-E2 a los 3, 6 y 12 meses. En el control a los 12 meses post-tratamiento, el RNA del VHG volvió a aparecer en el suero de 3 de los niños. En el niño con respuesta mantenida del VHG al interferón, no se detectó seroconversión a los anticuerpos anti-E2.

CONCLUSIONES:

1.- Al igual que en los adultos, la exposición al VHG es mayor en pacientes afectos de VHC que en los sanos.
2.- El VHG es sensible al tratamiento con interferon, pero sin respuesta mantenida.
3.- La respuesta del VHG durante y después del tratamiento es distinta e independiente de la respuesta del VHC.
4.- Su presencia o eliminación no influye en la evolución clínica de la hepatitis crónica por VHC.

Ref. 557

TRATAMIENTO DE LA HEPATITIS CRONICA POR VIRUS C CON INTERFERON ALFA-2 RECOMBINANTE

D. Infante, R. Tormo, M. Pich, M. Rogé, R.Esteban, I.Esteban* ,S.Sauleda*.*

*Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Materno-Infantil Vall d Hebrón. *Unidad de Hepatología. Residencia General Vall d Hebrón.*

INTRODUCCION: Nuestro objetivo es mostrar los datos preliminares de un protocolo de tratamiento con interferon alfa 2b recombinante (INTRON A) en pacientes afectos de hepatitis C crónica, dado que existe poca experiencia a nivel mundial sobre la indicación, factores predictivos y eficacia.

MATERIAL Y METODO: A 9 pacientes (3H y 6V), afectos de hepatitis C crónica (transaminasas elevadas durante más de un año , Ac y RNA +), con una edad media de 10 (4años, se les trató con interferon alfa 2b(INTRON A) a dosis de 3mu/dias alternos durante 6 meses. El diagnóstico y control evolutivo se efectuó mediante la determinación de hemograma, perfil renal y hepático, anticuerpos del virus C (enzimoinmunoensayo MEIA de ABBOT) RNA cualitativa (AMPLICORT ROCHE), cuantitativa (PCR MONITOR VIRUS C ROCHE) y genotipo (INMUNOGENETICS INOLIPA 2: test de hibridación de DNA).

RESULTADOS:

1-Evolucion de marcadores positivos

	0meses	3meses	6meses
Ac virus C	9/9	9/9	9/9
PCR-RNA	9/9	7/9	7/9
RNA x 10^3	9/9	7/9	7/9
Alt. GOT/GPT	9/9	7/9	7/9

2-Genotipo SIMMOND (8 pacientes –1b- y 1 paciente -3a)

CONCLUSIONES:

1.-El tratamiento con interferon alfa 2b es bien tolerado, no habiendo encontrado efectos secundarios que justifiquen la retirada del tratamiento.

2.-Después del tratamiento de 6 meses, solo 2 pacientes (22%) han respondido, desconociendo por el momento si la respuesta bioquímica y virológica será mantenida.

3.-Es posible que el genotipo 1b de Simmond asociado a altos niveles de viremia, no deba ser incluido en el protocolo de tratamiento.

Ref. 558

INFECCION POR VIRUS DE LA HEPATITIS G EN ENFERMEDADES HEPÁTICAS EN LA INFANCIA

D. Infante, M. Pich, R. Tormo, S. Sauleda.

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d Hebrón. Barcelona.

Recientemente ha sido descubierto un virus de la hepatitis denominado virus G, que incluye dos cepas de un mismo virus: VHG/ GBV-C.

La historia natural del virus en los adultos ha sido suficientemente estudiada, pero no existen datos sobre la prevalencia, historia natural, y asociación a enfermedades hepáticas en la infancia.

OBJETIVO: Conocer la prevalencia del VHG/GBV-C, en la edad pediátrica y su asociación a enfermedades hepáticas.

PACIENTES: La prevalencia del VHG ha sido estudiada en 32 niños sanos de 0 a 11 años, y en pacientes afectos de enfermedades hepáticas: 4 hepatitis B crónicas, 5 hepatitis autoinmunes, 2 déficits de alfa-1 antitripsina, 6 hepatopatías no filiadas, 33 pacientes con trasplante hepático ortotópico (THO), y 13 hepatitis crónicas por VHC.

METODO: El RNA del virus G fue determinado por retrotranscripción y reacción en cadena de la polimerasa (RT-PCR, 5'NCR y NS5). Los anticuerpos del virus G : anti-E2 se determinaron en suero mediante el test precomercial de Boeheringer Mannheim.

RESULTADOS:

PATOLOGIA	N	RNA+/antiE2-	RNA-/antiE2+	Prev/Expos %
Controles	32	1(3%)	1(3%)	6%
Total pacientes	63	14(21%)	14(21%)	42%
VHB cronica	4	0	0	0
VHC crónica	13	4(31%)	4(31%)	61%
H.autoinmune	5	0	0	0
Alfa-1 antitrip.	2	1(50%)	0	50%
H. no filiadas	6	1(16%)	0	16%
T.H.O.	33	8(24%)	10(30%)	54%

CONCLUSIONES:

1.-No hemos diagnosticado, ni han sido publicados en pediatría casos de hepatitis aguda, crónicao fulminante.

2.-La prevalencia en población pediátrica sana es de un 6%

3.-Su asociación a otras hepatopatías demuestra una prevalencia cercana al 50%, sobretodo a expensas del VHC y THO.

4.-La infección no empeora el curso natural de las otras enfermedades.

5.-Se descarta un posible papel etiológico en las hepatopatías no filiadas.

Ref. 604

ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN EL LACTANTE

P Gortazar Arias, M. Ferrer Arriazu, S Esteban López,

P. Angulo Barreras, A Sojo Aguirre, JC Vitoria Cormenzana

Hospital Infantil de Cruces. Baracaldo (Vizcaya) y UPV/EHU

Introducción: La Enfermedad de Crohn es un proceso inflamatorio crónico, de etiología aun no del todo aclarada, que puede afectar, de forma transmural y discontinua, a cualquier tramo del tubo digestivo. Presenta dos picos de máxima incidencia, entre 15-25 y 50-80 años, siendo su diagnóstico poco frecuente en niños y excepcional en el lactante.

Caso clínico: Niño de 22 meses de edad en la actualidad, sin antecedentes de interés, que a los 40 días de vida, estando con lactancia materna exclusiva, debuta con un cuadro de diarrea mucosanguinolenta. A partir de los 5 meses, empeora el cuadro digestivo con perdida de peso por lo que ingresa objetivándose, inicialmente, normalidad en la analítica, pruebas de imagen, y biopsia intestinal. Posteriormente aparece fiebre, astenia, anorexia, y par metros sugestivos de proceso infamatorio (leucocitosis, anemia, trombocitosis, reactantes de fase aguda, hipoalbuminemia y aumento de alfa y beta-2 globulinas), siendo la colonoscopia y biopsia compatibles con enfermedad inflamatoria crónica inespecífica. ANCAS y ANAs positivos, HLA: A2/B7 B49/ DR4 DR15 y biopsia de las úlceras perianales sugestiva de pioderma gangrenoso. Ante la falta de respuesta al tratamiento (NEDC, corticoterapia y metronidazol), se inicia alimentación parenteral y se añade salazopirina y enemas de 5-ASA. Tras superar una serie de procesos intercurrentes (sepsis a S. aureus, neumopatía por P. carinii), mejora clínicamente con normalización de la imagen colonoscópica. A los 5 meses de ingreso, alta hospitalaria. A los 15 meses, sufre otra reagudización con aparición de fisuras y TAGS en margen anal, y en la rectosigmoidoscopia se detectan áreas granulomatosas sugestivas de Enfermedad de Crohn. El tránsito digestivo superior y enema opaco se evidencian afectación de íleon terminal, del colon descendente y recto. Se inicia tratamiento con corticoides, metronidazol, salazopirina y NEDC. Ante la ausencia de respuesta, se inicia alimentación parenteral y tratamiento con azatioprina. A partir del tercer mes de terapia combinada se evidencia una paulatina mejoría con disminución de la fiebre, ganancia ponderal, mejor estado general, que han posibilitado su alta.

Comentarios: La Enfermedad de Crohn es excepcional en el lactante y habría que tenerla en cuenta ante un cuadro inexplicable de diarrea prolongada en esta edad. Hay que destacar que la corticorresistencia observada, nos llevó a usar fármacos de segunda línea como la azatioprina de gran utilidad en estos casos.

Ref. 606

ENFERMEDAD CELIACA Y DIABETES MELLITUS INSULINO DEPENDIENTE

N García Pérez, S Capapé Zache, G Grau Bolado, A Sojo Aguirre, A Vela de Sojo, JC Vitoria Cormenzana
Hospital Infantil de Cruces. Baracaldo (Vizcaya) y UPV/EHU

Se conoce desde hace muchos años la existencia de una asociación entre la Enfermedad Celiaca (EC) y la Diabetes Mellitus insulino dependiente (DMID). Todavía no se conoce con exactitud, si la asociación clínica entre ambas enfermedades obedece a un trasfondo gen,tico común o si una enfermedad predispone a la otra. En la mayor parte de los pacientes el diagnóstico de DMID precede al de la EC. Se han descrito casos en los que los anticuerpos antirreticulina se forman después del comienzo de la diabetes y también hay casos demostrados en los que en el momento del diagnóstico de la DMID se comprobó que el intestino era normal y no obstante años más tarde apareció una lesión histológica, que ponía de manifiesto la existencia de una EC latente, que se había desarrollado tras el diagnóstico y tratamiento de la diabetes.

Caso Clínico: Paciente diagnosticado a los 22 meses de edad de EC (DR3/DR4; DQ2), tratado con dieta sin gluten durante dos años, presentó una Biopsia intestinal normal. Se comenzó la provocación con Gluten a los 4 años de edad y se perdió su seguimiento hasta los 9 y 1/2 años. Durante este tiempo permaneció asintomático y con dieta libre. La biopsia realizada en este momento presentaba una atrofia parcial grave de las vellosidades intestinales. Se recomendó nuevamente dieta sin gluten pese a lo cual el paciente continuo con dieta libre. A los 11 años ingresa con cuadro de Poliuria, Polidipsia, Astenia diagnosticándose el cuadro de DMID.

Comentarios: Este es el primer caso de un paciente diagnosticado de EC que debuta varios años más tarde con DMID de una serie de 319 EC seguidos en nuestro Hospital. Sin embargo la incidencia de EC en nuestra serie de pacientes con DMID es de 6.45%, y la prevalencia de marcadores de DMID (IAA, ICA, GADbs y IA2Abs) es igual que en la población general. En los tres únicos pacientes que encontramos estos alterados, también habían estado expuestos al gluten en ,pocas recientes. Estos hechos hablan a favor de que algún mecanismo presente en la EC puede ser el responsable de la puesta en marcha de la reacción inmunológica que da lugar a la DMID.

Ref. 607

EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO DE UN CASO DE ENFERMEDAD INMUNOPROLIFERATIVA DE INTESTINO DELGADO (IPSID)

P Gortazar Arias, B Gener Quirol, S Esteban López, A Urberuaga Pascual, A Sojo Aguirre, JC Vitoria Cormenzana
Hospital Infantil de Cruces. Baracaldo (Vizcaya) y UPV/EHU

Introducción: La IPSID se caracteriza por un síndrome de malabsorción, infiltración linfoplasmocitaria del intestino delgado, tendencia al desarrollo de linfomas, hipergammaglobulinemia policlonal, fundamentalmente IgA y en el 20-40% de los casos aparición de cadenas pesadas alfa. El tratamiento clásico consiste fundamentalmente en la administración de tetraciclinas y en caso de fracaso de fármacos inmunosupresores. Recientemente se ha descrito algún caso asociado a Helicobacter Pylori (HP) que ha respondido con terapia específica.

Caso Clínico: Un caso diagnosticado a los 8 años de edad por presentar un cuadro de malabsorción intestinal de 2 años de evolución, exploración con habito celiaco típico, datos analíticos de malabsorción, hipergammaglobulinemia (IgA: 2360 mg/dl),infiltrado con predominio de c,lulas plasm ticas en la biopsia intestinal y un reordenamiento JH en el DNA de dicha muestra, fue etiquetado de IPSID. Se inició tratamiento con tetraciclinas, controlando periódicamente la clínica, las inmunoglobulinas y anualmente la biopsia intestinal y la TAC . El paciente presentó mejoría hasta la normalización tanto de la clínica como de la bioquímica al año y medio de tratamiento, permaneciendo la biopsia con características básicamente similares. A los 3 años de tratamiento se suspendió este. Un año m s tarde el paciente permanece asintomático y con los par metros bioquímicos normales, aunque la imagen histológica ha permanecido con un infiltrado linfoplasmocitaria donde ya no predominan claramente las células plasmáticas y una atrofia parcial moderada de las vellosidades intestinales. El estudio para detectar el HP ha sido negativo.

Comentarios: En el IPSID la mejoría puede producirse tras el tratamiento antibiótico, no obstante la biopsia intestinal puede persistir con alteraciones, como ya ha sido descrito en otros casos. Esto nos obliga al seguimiento estrecho del paciente ante la posibilidad de reactivación del proceso y ante la posibilidad de que aparezcan causas etiológicas potencialmente tratables, como ha sido la reciente descripción de su asociación a infección por HP.

Ref. 658

SENSIBILIDAD DEL H. PYLORIAL METRONIDAZOL

Barrio J, Cilleruelo M.L., Román E., Rivero M.J., Nebreda V., Páez M.
H. Severo Ochoa, Leganés. Madrid.

El tratamiento más utilizado en la enfermedad gastroduodenal por H. pylori (Hp) del niño es la triple terapia con subcitrato de bismuto, amoxicilina y metronidazol y uno de los factores que influyen en el éxtio de esta terapia es la sensibilidad primaria del Hp al metronidazol.
Objetivo: Estudiar la sensibilidad primaria del Hp frente al metronidazol y a la amoxicilina en niños con enfermedad gastroduodenal por Hp y valorar su repercusión en los resultados terapéuticos.
Métodos: Se han estudiado la sensibilidad al metronidazol y amoxicilina de 32 cepas de Hp mediante E test. Esta técnica ha demostrado una excelente correlación con los métodos de dilución para determinar la concentración mínima inhibitoria (CMI). Se consideran cepas sensibles si la CMI es inferior a 4 mcgt/ml, de sensibilidad intermedia entre 4 y 8 y resistentes superiores a 8 mcg/ml. Todos los pacientes fueron tratados con triple terapia clásica: Subcitrato de bismuto, amoxicilina y metronidazol durante 7 días.
Resultados: El 71,8% de los pacientes presentaron cepas de Hp sensibles al metronidaxol y 28,2% cepas resistentes. Todas las cepas estudiadas eran sensibles a la amoxicilina. Se consiguió erradicación en el 74% de los pacientes sensibles al metronidazol y en sólo el 44% de los pacientes resistentes.
Conclusiones: En el nivel de erradicación del Hp obtenido mediante la triple terapia a base de metronidaxol juega un importante papel la sensibilidad de este gérmen a dicho antibiótico, lo que apoya el valor del estudio de la sensibilidad antibiótica previa al tratamiento erradicador.

Ref. 659

INFECCIÓN POR EL H. PYLORI Y ESOFAGITIS POR REFLUJO

Barrio J., Cilleruelo M.L., Román E., Rivero M.J., Nebreda V., Campelo O.
H. Severo Ochoa, Leganés. Madrid.

La coincidencia de gastritis crónica por H. pylori y esofagitis por reflujo ha sido escasamente documentada en la literatura pediátrica. En la actualidad presenta un gran interés a la luz de los estudios de seguimiento en pacientes adultos en lo que se evidencia, tras erradicación del gérmen, la aparición de una esofagitis por reflujo.
El **objetivo** de este estudio ha sido valorar la situación histológica de nuestros pacientes con gastritis y/o úlcera por H. pylori previo al tratamiento. Este conocimiento nos permitirá juzgar con mayor fiabilidad, si aparece esofagitis por reflujo de novo o empeora la ya existente, tras erradicación del H. pylori.
Método: Se han incluido 98 niños con dolor epigástrico recurrente, media de edad: (3-14 años). Se realizó test de urea espirada con C13 para constatar infección por H. pylori y endoscopia con toma de biopsias para test de ureasa, estudio histológico y cultivo de H. pylori y dos biopsias de esófago independientemente de su aspecto macroscópico. Se utilizó la clasificación de Knuff para valorar los datos histológicos sospechosos de reflujo sin esofagitis y de esofagitis por reflujo. Hubo un 4% de úlceras duodenales y el resto eran gastritis crónicas (59% inactivas y 41% activas). Se realizó pHmetría intraesofágica para confirmar el diagnóstico de reflujo.
Resultados: Se constató alteración histológica en el esófago en el 39,79% de los casos. Hubo alteraciones histológicas compatibles con reflujo en 19,38%, esofagitis leve en 17,34% y esofagitis moderada en 3%. Se realizó pHmetría intraesofágica en 14 pacientes siendo patológica en el 72%.
Conclusiones: En más de una tercera parte de los niños con gastritis crónica por H. pylori existen datos histológicos de reflujo gastroesofágico. En el 20% se encuentra una esofagitis histológica. En la mayoría de los casos pudo confirmarse el reflujo por pHmetría. Es importante valorar la existencia de reflujo gastroesofágico en pacientes, que tras tratamiento eficaz de la gastritis crónica por H. pylori, mantienen los síntomas dispépticos.

Ref. 660

RIESGO RANSMISION VERTICAL POR VHC: SEGUIMIENTO

Barrio J, Román E, Cilleruelo ML., Rivero MJ, Delgado A, Martínez G . N.
H. Servero Ochoa. Leganés, Madrid.

Objetivo: Seguimiento de la infección vertical por virus de la hepatitis C (VHC).

Material y Métodos: Estudio y segumiento de recién nacidos de gestantes anti-VHC +, detectadas durante el embarazo por existir factores de riesgo asociados. Se realizó en los 3 primeros meses, entre 9 y 12 meses y entre 15 y 18 meses determinación de anticuerpos anti-VHC (ELISA 2ª y 3ª generación e Inmunoblot) y RNA (PCR), con estudio de función hepática si existían marcadores positivos en mayores de un año.

Resultados: Se realizó seguimiento a 42 niños (antecedentes maternos: Infección HIV 42%, ADVP 24%, transfusiones previas 24%). Todos los casos presentaron anti-VHC + en la primera determinación y RNA + en 3 de los 27 en que se realizó ésta. El 42% negativizaron los anticuerpos en la segunda determinación y el 53% restante (total 95%) en la tercera. Permanecieron positivos 2, correspondientes a los dos casos con PCR inicial positiva (en el tercer caso positivo no se pudo realizar el seguimiento), presentando ambos alteración de la función hepática y RNA + de forma mantenida. Todos los niños que negativizaron los anticuerpos presentaron RNA negativo a lo largo de la evolución.

Conclusiones: La tasa de infección vertical en nuestra serie es de un 5%, sin aumento de esta tasa en el grupo de hijos de enfermas HIV.El factor predictivo de infección en el niño es la presencia de viremia en los primeros meses careciendo de valor pronóstico la positividad de los anticuerpos en el primer año.

Ref. 734

CASUISTICA DE SD.SCHWACHMAN EN NUESTRO HOSPITAL.

Quesada,L.M.; Torres, M.P.; Márquez,E.,González,M.M.;
Sierra,C.; Martínez Valverde, A.
Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Málaga.

OBJETIVO: estudiar los pacientes diagnosticados de sd. Schwachman en nuestro centro con el fin de establecer un perfil de sospecha diagnóstica.

MATERIAL Y METODOS: revisión retrospectiva de 6 pacientes diagnosticados de sd. Schwachman , analizando datos epidemiológicos, clínicos, analíticos y terapéuticos.

RESULTADOS: se incluyen 6 pacientes en el estudio (5 niñas y 1 niño), entre 3 y 15 años.Consultan por retraso ponderoestatural o tener un hermano que presenta este síndrome. En todos se comprueba insuficiencia pancreática exocrina (quimiotripsina en heces muy baja o incluso indetectable), con test de sudor negativo. Presentan esteatorrea, y peso y talla comprendidos entre P3 y P10. Todos presentan igualmente neutropenia moderada (518-864) cíclica o permanente. Aparece en uno de ellos neumonía, bronquiectasias y sinusitis purulentas.En todos existe un retraso de la edad ósea de 2 a 4 años respecto de su edad cronológica, si bien sólo en 4 casos aparecieron alteraciones esqueléticas.En todos se observa una discreta elevación de las aminotransferasas hepáticas, y en 2 de los casos se detecta un tiempo de protrombina alargado (73% y 83%).Otros datos son: un caso de anemia megaloblástica, 3 de anemia ferropénica, 2 de trombocitopenia, 2 de hipogammaglobulinemia, 2 de disminución de la capacidad intelectual y 3 de menarquia tardía. En estudios ecográficos abdominales es común una mayor hiperecogenicidad pancreática con aumento de tamaño.Se instaura dieta hipograsa y tratamiento con enzimas pancreáticos y suplementos vitamínicos liposolubles, normalizándose la quimiotripsina fecal . Fallece uno de ellos con 24 años por sepsis.

COMENTARIOS.El sd. Schwachman es una forma rara de insuficiencia pancreática exocrina, de causa desconocida.Patrón de herencia autosómica,dominante y recesivo, siendo típica la agregación familiar.Es común la asociación de neutropenia cíclica, displasia metafisaria y retraso ponderoestatural; asociado siempre a insuficiencia pancreática exocrina.Debe plantearse como primer diagnóstico diferencial la fibrosis quística de páncreas.

Ref. 735

ENFERMEDAD DE BYLER: REVISIÓN DE 3 CASOS.

Torres,M.P.; Quesada,L.M.; Cruzado,M.D.; Márquez,E; Sierra,C.; Martínez Valverde,A.
Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Málaga.

INTRODUCCIÓN:La enf. Byler es una forma familiar rara y grave de colestasis intrahepática (CIHP) que evoluciona lentamente hacia cirrosis con elevada mortalidad..
CASO 1: niño que presenta retraso ponderoestatural,diarrea crónica, piel ictérico-verdosa, prurito importante y hepatomegalia de 5-6 cms desde el primer mes de vida.Hermano fallecido con hipoplasia de vías biliares intrahepáticas. Posteriormente aparecen lesiones importantes de rascado en piel sobre el cuadro previo. Elevación de f.alcalina.GGT normal.Evolución a cirrosis biliar con marcada CIHP,Trasplante hepático a los 13 años con mejoría evidente, aunque presenta diarrea secretora en tratamiento con octeótrido. **CASO 2:** niño de 12 años.Desde lactante presenta distensión abdominal, diarrea, prurito y hepatomegalia. En los últimos años destaca talla baja con estudio hormonal normal,prurito intenso con lesiones de rascado, heces abundantes y pálidas.Fenotipo microsómico.Piel oscura y seca.Lesiones de rascado.Severo retraso ponderoestatural..Abdomen distendido con hepatomegalia de 3 cms. F.alcalina y ac.biliares elevados.GGT normal. Gammagrafía hepatobiliar con deficiente excreción biliar y captación parenquimatosa alterada.Estudio histológico hepático muestra una marcada colestasis hepatocelular y canalicular. **CASO 3**: niña de 12 meses, hermana del caso anterior, que, desde los 8 meses presenta esteatorrea,ictericia, prurito y retraso ponderoestatural. Antecedentes familiares de cirrosis hepática no filiada, 1 hermano fallecido por probable hipoplasia de vías biliares intrahepáticas y otro vivo (caso 2).Marcado retraso ponderoestatural (<2DS), ictericia conjuntival, lesiones de rascado y hepatomegalia de 4 cms. F.alcalina, ac. biliares y BD elevados; GGT normal;actividad de protrombina 70%.
COMENTARIOS: la CIHP familiar progresiva (enf.Byler) es de causa desconocida.Herencia autosómica recesiva.Gen en la región 18q21-q22. .Elevación de f.alcalina y ac. biliares con GGT normal. Prurito muy intenso, esteatorrea severa y marcado retraso del desarrollo ponderoestatural.

Ref. 753

ENFERMEDAD DE WILSON. REVISION DE 8 CASOS.

M.A. Villares Torquemada, M.D. Martínez López, M.M. González Fernández, S. Oliva Rodriguez-Pastor, C. Sierra Salinas, A. Martínez Valverde.
HOSPITAL MATERNO INFANTIL CARLOS HAYA. MALAGA.

INTRODUCCION: La enfermedad de Wilson (EW), es un error innato del metabolismo en la que se altera la incorporación del cobre a proteinas hepáticas como la ceruloplasmina, e impidiendo la movilización de este hacia la bilis. Se produce acúmulo de cobre en hígado, cerebro, riñones y córnea.
MATERIAL Y METODOS: Se realiza estudio de 8 casos de EW, diagnosticados de 1984 a 1997. Se analiza el sexo, la edad al diagnóstico, el motivo de consulta, estudio hepático (datos de citolisis, colestasis, y alteración de la función), estudio oftalmológico, niveles de ceruloplasmina basal, cupruria en 24h y tras test de Penicilamina, cobre hepático, así como el tratamiento seguido, su cumplimiento, efectos secundarios y evolución.
RESULTADOS: Observamos claro predominio en varones (7/1). La edad media al diagnóstico es de 8.3. El motivo de consulta fue fallo hepático agudo en 1 de ellos (12.5%), aumento de transaminasas en 4 (50%), y 3 fueron estudiados por screening familiar (37.5%). La analítica hepática reveló datos de citolisis en 5 (62.5%), de colestasis en 1(12.5%) y alteración de la función en otro (12.5%). En ninguno se visualizó Anillo de Kayser Fleischer al diagnóstico.
Se detectaron niveles bajos de ceruloplasmina sérica(<20 mg/dl) en 5 de ellos, estando los otros 3 en límites bajos. La cupruria basal en 24h(>100μg/día), y tras administración de Penicilamina(>1000μg/día), estan aumentadas en el 100%. El cobre hepático está aumentado (>250μg/gr) en los 3 casos en los que se realizó biopsia hepática.
En todos se instaura tratamiento con D-Penicilamina (25-35mg/kg/día), apareciendo solo leve leucopenia en 4 (50%). No cumplieron el tratamiento 3 (37.5%), de los cuales 1 falleció por fallo hepático fulminante; otro cursa con cirrosis compensada (anillo K-F a los 4 años), y el otro cursa con cirrosis descompensada y temblor intencional (anillo K-F a los 3 años). Los otros 5 (62.5%) cumplen el tratamiento, con buena evolución y actualmente asintomáticos.
COMENTARIOS: La EW, es una enfermedad metabólica rara en nuestro medio, pero en la que hay que pensar ante datos de hepatopatía en niños. Niveles bajos de ceruloplasmina sérica no son diagnósticos por si solos, pero sí, si se acompañan de datos como cupruria basal y tras Penicilamina aumentada, así como niveles altos de cobre hepático.

Ref. 755 LITIASIS BILIAR EN LA INFANCIA: ESTUDIO DE 73 CASOS

Blasco Ventas A, Herrero Hernández A, García Tormo M, Ramírez Gavira RM, Ferriz Mas B, Sierra Salinas C, del Río Mapelli L, Martínez Valverde A.
Dpto. Pediatría. S. Gastroenterología. H. Materno Infantil. Carlos Haya. Málaga

INTRODUCCION: La litiasis biliar (LB) es una patología poco frecuente en el niño, aunque en la última década se ha observado un incremento en su diagnóstico con la mayor difusión de la ecografía abdominal.

OBJETIVO: Analizar y exponer la incidencia, factores implicados y características de esta entidad en nuestro medio.

PACIENTES Y METODOLOGÍA: Se estudia una serie de 120 pacientes con patología biliar, de los cuales 73 se han diagnosticado de colelitiasis durante un periodo de 15 años (1983-1997). Se analizan: Edad, sexo, antecedentes familiares, factores de riesgo, formas clínicas de presentación, complicaciones, tratamiento y evolución.

RESULTADOS: La edad media al diagnóstico fue de 7'1 años (rango: 6 días a 13'3 años). En la distribución por grupos de edad no se observó ningún predominio. Respecto al sexo, fue más frecuente en varones, 54 % (40/73). Se recogieron antecedentes familiares de litiasis renal o biliar en 23 pacientes (31'5 %). El 45'2 % de los pacientes tiene algún factor de riesgo: Enfermedad hemolítica 19 % (14/73), nutrición parenteral prolongada en 9 niños (12 %), cirugía cardiaca 5 casos (6'8 %), colestasis en 6 niños y hepatopatías crónicas en 5'4 % (4/73), diarrea con deshidratación marcada en 4 pacientes, sepsis en 4, infección urinaria y reflujo vesico ureteral en 4 casos, prematuridad en 3 niños (4'1 %), cirugía digestiva en 3 pacientes, facomatosis en 3 niños, tumores en 2 pacientes (Neuroblastoma y L. Burkitt), 2 con obesidad, 1 S. Down y una paciente con hipomineralocorticismo. La LB fue idiopática en el 54'8 % de los pacientes restantes. La LB fue sintomática en el 57 % (42/73), presentándose como dolor abdominal de localización en hipocondrio derecho (HD) en 25 casos, seguido de epigastrio y fosa ilíaca derecha. La crisis de llanto fue la forma de presentación en 3 lactantes, y un neonato con palpación de masa en HD. Otros síntomas fueron vómitos en 24 % (18/73), ictericia en 6 casos (8'2 %), coluria y acolia en 3 niños. La LB apareció como hallazgo casual en el 42 % (31/73). La incidencia de complicaciones fue del 20 %, 13 colecistitis y 2 pancreatitis. El diagnóstico se confirmó en todos los casos por ecografía abdominal. Respecto al tratamiento, se efectuó colecistectomía en 29 pacientes (39'7 %). Se demostró resolución espontánea de los cálculos en 5 casos, y en 23 niños la LB se mantuvo sin cambios y sin complicaciones. El tiempo medio de seguimiento fue de 3'1 años (rango: 7 días a 8'3 años).

CONCLUSIONES: 1.- La LB en los niños es más frecuente de lo que se piensa si se tiene un índice de sospecha diagnóstica, se identifican los factores de riesgo o en el screening ecográfico a pacientes de riesgo. 2.- No hemos encontrado asociación de colelitiasis con fibrosis quística. 3.- Mantener una actitud expectante por la evidencia de resolución espontánea en un buen número de casos.

Ref. 764 GASTROENTERITIS AGUDA BACTERIANA. VALORACIÓN CLINICO-EPIDEMIOLOGICA DEL PERIODO 1996-1997.

Martínez Gil CN, Casanova Román M, Torres Sánchez MP, Colli Lista G, García Martín FJ, Martínez Valverde A.
Sección de E. Infecciosas. Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Ciudad Sanitaria Carlos Haya. (Málaga).

INTRODUCCIÓN: La gastroenteritis aguda (GEA) es un cuadro de etiología infecciosa caracterizado por un aumento de la frecuencia y/o disminución de las deposiciones. Es una de las causas principales de morbimortalidad mundial, incluso en los países industrializados, en los que su mortalidad es escasa.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de 96 ingresos con la sospecha de GEA bacteriana, en la S. de Infeccioso de nuestro Hospital durante 1996-97. Se excluyen a los tratados con antibióticos previos, o que cursaban otra infección concomitante. Se recogen las variables sexo, edad, fiebre, vómitos, características de las deposiciones, hemograma, VSG, PCR y coprocultivo.

RESULTADOS: El 56% son de sexo masculino, con una edad media de 2,73 a. (rango 1 m.-13 a.). Coprocultivos: 49 Salmonella sp. (51%), 26 Campilobacter sp., 3 Yersinia enterocolitica y 18 negativos. El 83% presenta fiebre previa o actual mayor de 38ºC, 94% para el grupo de Salmonella; vómitos en el 52%, con un 55% para Salmonella y 72% para el grupo con coprocultivo negativo. La PCR es mayor de 20 mg/dl en 32 de los 46 casos en que se realiza (69,5%), con un 88.8% de positividad para el grupo Salmonella. En general, encontramos dos picos de presentación: Enero y los meses de Junio a Agosto; por grupos, la Salmonella presenta sus máximos en Enero y Agosto, al igual que el Campilobacter. El grupo con coprocultivo negativo tiene una distribución uniforme.

DISCUSIÓN: Coincidimos con estudios nacionales al hallar como primera causa bacteriana, con más del 50% de los casos, a la Salmonella, seguida del Campilobacter. No se recoge ninguna GEA por Shigella, cuya incidencia ha disminuido en los países industrializados.

Ref. 765 DUPLICACION INTESTINAL EN LACTANTE.

Martínez Gil CN, Casanova Román M, Valdés Morillo P, Colli Lista G, Sierra Salinas C, Martínez Valverde A.
Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. (Málaga).

INTRODUCCIÓN: La duplicación intestinal es una malformación infrecuente que se diagnostica en torno al primer año de vida. Se comunica un caso que consulta por hemorragia rectal, sin cambio en el hábito intestinal previo, ni síntomas obstructivos.

CASO CLINICO: Lactante mujer de 5 meses que consulta por presentar 8 horas antes una deposición escasa de características normales con abundante sangre roja sobre la misma y dos vómitos alimentarios. Antecedentes personales: embarazo por fecundación in vitro (FIV). Exploración física: Palidez de piel y mucosas. Resto normal. Exámenes complementarios: hematimetría en límites inferiores de la normalidad; orina elemental y coprocultivo: normales. Rx simple de abdomen: efecto sutil de masa en hemiabdomen inferior derecho, sin signos obstructivos. Eco abdominal: masa compleja de 3,6 x 2 cm con imágenes quísticas y pared de características intestinales en válvula iliocecal. Gammagrafía con hematíes marcados y enema opaco: normales. Evolución: al 2º día de ingreso presenta hemorragia rectal con repercusión hemodinámica que precisa transfusión con concentrado de hematíes. Se realiza laparotomía exploradora resecándose duplicación intestinal tubular de 60 cm a 24 cm de válvula iliocecal, y duplicación quística de 5 x 4 cm en dicha válvula. Anatomía patológica: epitelio de revestimiento gástrico en la duplicación tubular y de tipo esofágico en la duplicación quística. El postoperatorio cursa sin incidencias. Tras 9 meses de seguimiento la paciente permanece asintomática.

COMENTARIOS: Destacar la presentación de la duplicación como rectorragia aislada, que anemiza a la paciente, el antecedente de FIV, el diagnóstico precoz de sospecha por métodos de imagen y la existencia de dos duplicaciones intestinales en el caso.

Ref. 766 HEMORRAGIA RECTAL. REVISION DE LOS INGRESOS DE 1997.

Martínez Gil CN, Casanova Román M, Colli Lista G, Valdés Morillo P, Torres Sánchez MP, Oliva S, Sierra Salinas C, Martínez Valverde A.
Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Ciudad Sanitaria Carlos Haya. (Málaga).

INTRODUCCIÓN: La hemorragia rectal es motivo de consulta frecuente y en ocasiones alarmante en pediatría. La etiología se modifica con la edad del paciente. A pesar de la aportación de nuevas técnicas exploratorias, permanece como punto fundamental la anamnesis y exploración física minuciosas para orientar el diagnóstico.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de 48 casos de hemorragia rectal, ingresadas de enero-diciembre de 1997. Se recogen los datos: sexo, edad, antecedentes personales, sintomatología actual, tiempo hasta la consulta, hallazgos de la exploración física, exámenes complementarios (hemograma, coagulación, coprocultivo, estudios de imagen, endoscopia) y laparotomía.

RESULTADOS: Hemorragia rectal supune el 1,95% de los ingresos de Pediatría (2255); 66,6% sexo masculino, rango de edad 12 días-13,6 a. 29,16% presenta hemorragia rectal previa; 1 caso cirugía anterior. 75% consulta en las 1ª 24 h desde su inicio. Síntomas asociados: fiebre 37,5%, dolor abdominal 33,3%, vómitos 25%. Exploración física: 45,8% normal, 31,5% distensión abdominal. Complementarias: 3/48 anemia, coagulación 48/48 normal, coprocultivos: 16/38 positivos, Hallazgos positivos en estudios de imagen: Rx simple abdomen: 4/23. Ecografía 6/19. Enema opaco 3/13. Gammagrafía 5/8. Endoscopia 4/7. Tránsito EGD: 0/1. Arteriografía: 1/1. Laparoscopia 3/4. Laparotomía 4/4. Etiología: 1.-GEA: 25 (52%) (9 Salmonella, 8 Campilobacter y 8 negativos), 2.-No filiadas: 8, 3.-Invaginaciones: 3, 4.-Pólipos juveniles: 3, 5.-Otros: 1 caso de D. Meckel, duplicación intestinal, S. Münchausen por poderes, fisuras anales, colitis ulcerosa, angiodisplasia, Púrpura Schölein--Henoch, rabdomiosarcoma rectal botrioide y angiomatosis múltiple.

CONCLUSIONES: La hemorragia rectal, aunque no suele tener repercusión hemodinámica, es un síntoma alarmante que motiva la consulta en las primeras 24 horas. La exploración física puede ser reveladora del proceso en determinados casos. En nuestra serie un 16,6% queda sin filiar pese a los avances diagnósticos.

Ref. 050

MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO I POR LA MUTACIÓN P533R EN TRES HERMANOS.

M.J. Carbonero, M. Fernández Elías, G. Rodríguez Criado, I. Gómez de Terreros.
H.Infantil Universitario Virgen del Rocío . Sevilla.

La mucopolisacaridosis tipo 1 es una enfermedad autosómica recesiva causada por la mutación del gen IDUA. Esta mutación origina una deficiencia en alfa-L-iduronidasa, la cual es necesaria para la degradación del heparán sulfato y del dermatán sulfato, y de ahí que estos glucosaminoglicanos se deposita en los lisosomas.
Presentamos tres pacientes mauritanos, hijos de padres sanos cosanguíneos en tercer grado, con un cuadro clínico muy similar, caracterizado por un comienzo de los síntomas al año de vida, aproximadamente según nos informan. Posteriormente desarrollaron facies toscas, opacidad corneal, tumefacción articular, hernia inguinal gigante, marcado retraso pondoestatural, discreto retraso mental, hepatomegalia y disóstosis con anomalías de la estática y de la marcha.
El caso index, un niño de 8 años, es homocigoto para la mutación P533R, la cual es excepcional en España y en la población caucásica y parece ser más frecuente en el Magreb. Se objetivó mediante cultivo de fibroblastos un déficit intenso de alfa-L- iduronidasa. La excreción urinaria de glucosaminoglicanos estaba muy aumentada. Sus padres son, como se suponía, heterocigotos obligados para la misma mutación.

Ref. 051

OSTEOPETROSIS. FORMA GRAVE DEL LACTANTE EN DOS HERMANOS.

M.J. Carbonero, B. Núñez, N. Sánchez, G. Rodríguez Criado.
H.Infantil Universitario Virgen del Rocío . Sevilla.

La osteopetrosis es una rara enfermedad autosómica recesiva,clínica, bioquímica y genéticamente heterogénea. Existe un defecto en la resorción ósea, que provoca un aumento de densidad ósea, con invasión de la médula ósea, lo que da lugar a anemia y hematopoyesis extramedular. También se ha evidenciado una disminución de producción de superóxido por los leucocitos dando lugar a infecciones de repetición. El diagnóstico se realiza por las manifestaciones clínicas, los signos radiológicos y principalmente, por la biopsia ósea.Presentamos dos hermanos hijos de padres primos hermanos con esta enfermedad.
El caso clínico nº1 fue diagnosticado a los dos meses de edad, tuvo una evolución tórpida, con osteomielitis de repetición, transfusiones semanales y fue exitus a los 7 años.El caso clínico nº2 diagnosticado al nacimiento,recibió transplante de médula ósea (TMO) de su madre HLA compatible a los 7 meses de edad, siguiendo en la actualidad una evolución favorable.
Conclusiones: De todos los tratamientos ensayados para la forma grave de osteopetrosis el único eficaz ha sido el TMO de donante HLA compatible. De ahí la importancia de realizar un diagnóstico y tratamiento precoz para evitar en la medida de lo posible los efectos deletéreos de la enfermedad.

Ref. 055

SÍNDROME DE DOWN Y ASOCIACIÓN CON COLESTASIS NEONATAL

Mª LUISA ROSSO GONZÁLEZ; Mª PAZ TELLO OCHOA; I. BUENO RODRÍGUEZ; C. ZAMARRIEGO; C. NIETO; M. C. MACIAS; J. GRUESO.
H.U.I. VIRGEN DEL ROCIO. SERVICIO DE NEONATAL. SEVILLA

INTRODUCCIÓN

Todos sabemos que el síndrome de Down se asocia a otras enfermedades, pero su asociación a enfermedades hepáticas es poco conocida y difundida aunque no por ello menos importante. Presentamos un caso clínico de un síndrome de Down en el que acontece tanto un síndrome Mieloproliferativo transitorio y una Colestasis neonatal.

CASO CLÍNICO

RN termino y microsoma con fenotipo Down que a su ingreso presenta Leucocitosis de 157.000 con un 90% de formas inmaduras en frotis sanguíneo periférico; al 3º día de vida hubo regresión espontanea y normalización del Hemograma. A las 48horas de vida preciso exanguinotransfusion por hiperbilirrubinemia total de 26mg/dl. Quedando posteriormente de forma residual una bilirrubina total a expensa de la directa junto a una hepatomegalia de consistencia dura, y un aumento de las enzimas hepáticas; lo que obligo a un diagnostico diferencial de las colestasis neonatal.

RESULTADOS

Tras realizar hemogramas, hemocultivos, urocultivos, sustancias reductoras en orina, aminoácidos en orina y sangre, test del sudor, a1 antitripsina, aerología y TORCH, TSH yT4,determinacion de actividades enzimaticas, siendo todo ello normal, se decide realizar excreción de HIDA lo que informan como excreción del trazador lenta hacia el intestino.Se realiza entonces biopsia hepática donde informaron como hipoplasia de vías biliares intrahepatica junto a fibrosis periportal y pericelular.

CONCLUSIONES

En primer lugar resaltar la elevada incidencia de los trastornos mieloproliferativo en el S.Down.

En segundo lugar demostrar que una de las complicaciones de dicho T.M.T. que hay que tener en cuenta es la fibrosis hepática difusa que ensombrecen el pronostico .

Y en tecer lugar existe una alta incidencia de asociacion del S.Down con alteraciones hepáticas por lo que se aconseja que ante una ictericia colostatica realizar biopsia hepática.

Ref. 079

ENANISMO TANATOFORO EN EMBARAZO GEMELAR

M. T. Centeno Robles, M. Pardo Romero, R. Del Villar Galán, A.I. Beltrán Pérez, F. L. Gallardo Hernández, C. Navas Heredia
S. de Pediatría. Hospital Universitario Del RRo Hortega. Valladolid.

INTRODUCCIÓN:

El enanismo tanatóforo es la más frecuente de las condrodisplasias incompatibles con la vida; cursa con macrocefalia, tórax estrecho, enanismo severo, micromielia y radiología característica.

CASO CLÍNICO:

Ingresan en la Unidad de Neonatología, recién nacidos varones y gemelos, procedentes de otra clínica tras parto por cesárea a las 31 semanas de edad gestacional, por evidenciarse síndrome polimalformativo: macrocefalia, prominencia frontal, raíz nasal hundida, tronco de longitud normal con tórax estrecho, miembros cortos y curvos; el cuadro se acompaña de distress respiratorio severo.

1ª gemelo: evolución desfavorable, fallece a las 14 horas de vida por insuficiencia respiratoria.

2ª gemelo: Ingresa muerto.

Se describen las manifestaciones clínicas, radiológicas y necrópsicas de los mismos, estableciendo el diagnóstico de enanismo tanatóforo.

CONCLUSIONES:

-Queremos resaltar la importancia de la ecografía prenatal en el diagnóstico de las malformaciones, que determinará la conducta a seguir, tanto obstétrica como pediátrica (tras el nacimiento).

-Destacamos la coincidencia de nuestros casos, respecto a las publicaciones, de falta de consanguinidad, ausencia de enanismo familiar, escasos movimientos fetales y muerte precoz por insuficiencia respiratoria debida a la deformidad torácica.

Ref. 092 VALOR DE LA ECO ABDOMINAL EN EL OLIGOAMNIOS

J.G. de Dios, M Moya, ML Azorín, C Castaño, R Glez
Dpto. de Pediatría. Hospital San Juan. Alicante

Objetivos: Analizar el valor de la ecografía abdominal en el recién nacido (RN) con oligoamnios, con el fin de detectar malformaciones renales subyacentes. Material y método: Estudio prospectivo de todos los RN ingresados en la Unidad Neonatal con oligoamnios durante el período 1992-96, a los que se realiza sistemáticamente ecografía abdominal. El diagnóstico de oligoamnios se basó en criterios ecográficos y/o clínicos (líquido amniótico escaso o ausente, en gestantes con bolsa íntegra). En cada RN se recogen una serie de variables perinatales, incluyendo los hallazgos en la ecografía. Resultados: Dentro de un estudio más amplio de marcadores clínicos de malformación renal en el RN, se recogieron específicamente aquéllos que presentaban oligoamnios (n= 36). Tres eran RN prematuros y 3 postérmino. Diez eran CIR (6 armónicos y 4 disarmónicos). El 70% fueron partos distócicos, generalmente condicionado por la enfermedad de base (asfixia perinatal, CIR,...) y el 28% asociaban líquido meconial, incidencia en ambos casos superior al global de nuestra población de RN. Sólo tres RN precisaron reanimación profunda, por malformación y/o prematuridad. Se constataron dos secuencias deformativas de oligoamnios, uno por agenesia renal bilateral y otro por hemocromatosis perinatal. Todos los estudios ecográficos fueron normales, salvo el paciente con agenesia renal. Conclusiones: A pesar de las limitaciones del estudio (difícil diagnóstico objetivo del oligoamnios y estudio en población de neonatos ingresados), nuestros resultados no apoyan el realizar ecografía abdominal en RN con oligoamnios como único dato clínico, menos aún si presentan CIR y/o postmadurez.

Ref. 148 OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA TIPO IIA. UNA NUEVA OBSERVACIÓN EN UN GEMELO DICIGÓTICO.

J. Uberos Fernández1, A. Gómez Vélez3, J.M. Gómez1 , I. Arroyo2 , A. Molina Carballo3, A. Muñoz Hoyos3.
(1) Servicio de Pediatría. Hospital Santa Ana. Motril (Granada). (2) Departamento de Pediatría, Hospital Clínico (Granada). (3) Grupo de Investigación CTS-190, Universidad de Granada.

De acuerdo con los datos del estudio cooperativo español de malformaciones congénitas, la incidencia de la osteogénesis imperfecta en nuestro país se sitúa en torno al 1 por cada 40.000 nacimientos y para el tipo II, se calcula una incidencia de 1,6 por cada 100.000 recién nacidos.
CASO CLÍNICO. Antecedentes Obstétricos: Embarazo controlado, no ingesta medicamentosa, sin hábitos tóxicos declarados ni conocidos. No existen antecedentes de consanguinidad, ni anormalidades esqueléticas previas. Gestación bicorial biamniótica bien controlado en gestante de 30 años. En ecografía realizada en la semana 32 de gestación no se observa polo caudal en segundo feto. En la semana 34 de gestación se realiza cesárea por sufrimiento fetal y sospecha de malformación caudal en segundo gemelo. El líquido amniótico es claro, las placentas son redondas, de aspecto normal y el cordón umbilical presenta una inserción central y tres vasos en ambas caras.
El primer gemelo pesa 1820 gramos; Apgar 3-5. Segundo gemelo de embarazo bicorial, biamniótico, con peso de 870 gramos (talla 24 cm, perímetro cefálico 26 cm, perímetro torácico 19 cm); Apgar 1-1. Fallece durante las maniobras de reanimación neonatal. Exploración física: Cráneo blando, depresible a la palpación, pabellones auriculares bien conformados y de implantación retrasada. Frente prominente. Ojos: proptosis con escleras azules. Cuello corto. Tórax: pequeño, campaniforme. Abdomen blando, sin visceromegalias. Extremidades superiores e inferiores acortadas con incurvaduras múltiples. Muslos cortos y anchos, abducidos. Manos edematosas, pulgares de implantación proximal. Pies sin deformidades evidentes. Genitales externos femeninos de aspecto normal. Exploraciones complementarias: La radiología muestra cráneo con osteopenia y algunos islotes óseos aislados en bóveda; peñascos bien calcificados. Parrilla costal donde se aprecian múltiples fracturas y callos óseos, que dan al conjunto aspecto arrosariado. Los huesos largos son cortos, anchos y angulados, observándose igualmente callos óseos secundarios a fracturas "in útero". Cariotipo y estudio de bandas: 46XX sin alteraciones estructurales.

Ref. 153

ESPECTRO CLÍNICO DE LA PENTALOGÍA DE CANTRELL

López C., García M.T., Bodegas I., Muñoz G., Escribá R., Pérez J., Quero J.
Servicio de Neonatología Hospital Infantil La Paz. Madrid.

Se considera la Pentalogía de Cantrell, como una rara asociación de malformaciones, con: defectos en la línea media, cleft esternal, disminución o ausencia de musculatura abdominal, onfalocele, gastrosquisis, defectos diafragmáticos, con hernia y defectos cardíacos, desde extopia cordis, cardiopatías cianógenas, hasta shunts, intracardiacos y ductus. Presentamos tres casos observados entre 1990 y 1997. El primero, falleció a la hora de vida, con una edad gestacional de 39 semanas, y un peso de 1075 g. Presentaba ectopia cordis, gran onfalocele comunicación auricular tipo ostium secundum, agenesia de diafragma con herniación masiva, displasia renal derecha, y alteraciones vertebrales y costales severas. El caso segundo, falleció a las cinco horas presentaba gran onfalocele, hernia diafragmática por agenesia de diafragma izquierdo, ductus y micropoliquistosis cortical mínima. El tercer niño, de 40 semanas, fue ingresado por sospecha de cardiopatía. Presentaba hernia de Morgagni, con contenido hepático, onfalocele, tetralogía de Fallot, ausencia de tercio inferior de esternón agenesia de xifoides y defecto pericárdico. Al octavo día se interviene corrigiéndose la cardiopatía, la hernia, y el onfalocele. Actualmente es seguido en nuestro centro. Los tres compartían defectos cardíacos, diafragmáticos y de línea media. Los dos primero presentaban anomalías renales no descritas como tales en la Pentalogía. Finalmente se observó que la supervivencia estaba en relación con la severidad de las malformaciones, pudiendo existir un amplio espectro en la presentación.

Ref. 196

DENSIDAD MINERAL OSEA EN NIÑOS CON SÍNDROME DE DOWN

P. Carrasco, A. Bejarano, M.A. Vázquez, I. Ramos, F. Argüelles, R. Pérez Cano, J. González Hachero.
Sección de Gastroenterología Pediátrica. H.U.V. Macarena. Sevilla.

Introducción: Los individuos con síndrome de Down presentan patología hormonal que puede afectar a su densidad mineral ósea. Así el hipotiroidismo se observa con una frecuencia de 0.7%, 28 veces más frecuente que en la población normal. También se ha hablado de un retraso puberal. Por otro lado, estos pacientes presentan una tall menor que la población normal. Existen algunos trabajos realizados en pacientes con síndrome de Down adultos, que muestran una menor densidad mineral ósea que la referida en la población normal. Con el fin de valorar las posibles alteraciones que se pueden producir en la masa ósea en los niños con síndrome de Down, es por lo que nos planteamos determinar la densidad mineral ósea en estos niños.
Material y Método: Hemos estudiado a 61 individuos con Síndrome de Down controlados en el Hospital "Virgen Macarena" con edades de 1 a 24 años, con una media de 8.2+/-5.6 años, y un total de 29 hombres y 32 mujeres. La población de referencia de densitometría y ultrasonografía se tomaron de un estudio poblacional previo. Se han excluido del estudio aquellos pacientes con patología asociada conocida previamente o toma de medicación que pudiese interferir en el metabolismo óseo. A todos ellos, se les determinó la densidad mineral ósea a nivel de la columna lumbar (L2-L4) por DEXA (Hologic QDR-1000), y se les realizó una ultrasonografía ósea con el sistema DMB Sony-1200 en la mano no dominante, correlacionándolo entre sí y con los parámetros antropmétricos. Una vez concluido el estudio, se procedió al análisis estadístico de los datos obtenidos.
Resultados: La distribución de los individuos según sus datos antropométricos es la siguiente: peso: 29.39+/-19.53 kg; talla: 113.79+/-25.86 cm., y perímetro craneal: 48.74+/-2.68 cm. La DMO (densidad mineral ósea) media fue de 0.62+/-0.19 gr/cm^2, y la VMTO (velocidad media del tejido óseo) media fue de 1889+/-75 m/s, correlacionándose ambas de forma estadísticamente significativa entre sí, con los parámetros antropométricas, así como con la edad. No existiendo diferencias entre sexos. El grupo de población Down se comparó con un grupo de población sano mediante Z-score la DMO siendo estadísticamente significativo. El 47.4% de la población Down presentó una DMO -IDS de la población normal, y el 19% estaba por debajo de -2DS.
Conclusiones: La población con síndrome de Down presenta con alta frecuencia una mineralización ósea menor a la esperada para su grupo de edad, siendo estadísticamente significativo. La DMO se correlaciona con la VMTO de forma estadísticamente significativa, con lo cual pensamos que se trata, éste último, de un buen método de screening de la mineralización ósea.

Ref. 292

COMUNICACIÓN DE UN CASO DE SIALURIA

Fernández E., Becerra M.L., Chabás A, Tercedor J, Moreno J., Fernández J., Espigares R., Barrionuevo J.L.
Unidad de Endocrinología y Dismorfología. Dpto. Pediatría. H.U.Virgen de las Nieves. Granada

Introducción: Las enfermedades por depósito de ácido siálico libre y la cistinuria se deben a un defecto genético (AR) en una proteína de transporte de la membrana lisosomal. De la forma severa infantil (ISSD) sólo se han descrito 15 casos (Scriver, 95).
Caso clínico: Varón de 7 meses remitido a esta Unidad para valoración dismorfológica. A.F.: madre añosa, con un hijo de 22 meses sano, y embarazada de 4 meses. A.P.: RN a término de peso adecuado, embarazo y parto normales. Desde el nacimiento: escasa ganancia ponderal, pies equinovaros y dificultad respiratoria alta. E.F.: Peso 6 kg (<p3), talla 64,2 cm (p3), PC 43 cm (p3-p10). Hábito disarmónico (cráneo grande, rizomelia). Facies tosca, frente prominente, arcos supraciliares deprimidos, ligera proptosis ocular. Pabellones auriculares blandos. Dificultad respiratoria nasal, con abundantes secreciones; nariz corta, orificios antevertidos. Reborde alveolar grueso, lengua grande, llanto ronco. Cuello corto. Rosario costal. Abdomen: globuloso, hígado a 6 cm, bazo a 5 cm. Testes grandes, hidrocele y hernia derecha. Limitación extensión codos, rodete epifisario en muñeca. Fémur curvado hacia fuera, corto, limitación extensión rodillas, pies equinovaros, 4º dedo supraducto, en el izquierdo 5º dedo en varo. Cifosis dorsolumbar. Hipotonía axial y de miembros. Piel elástica. Córneas transparentes, angioma escrotal difuso, cabello rubio. Pruebas complementarias: Bioquímica sérica: aumento de transaminasas, fosfatasa alcalina y ácida, y PTH, hipocalcemia. Aminoácidos en sangre y orina normales. Serie ósea: patrón de disóstosis múltiple. Sialuria elevada. Pendiente resultado biopsia cutánea, valoración histoquímica de los lisosomas y estudio por microscopía electrónica. Evolución: posteriormente se demuestra hematuria y proteinuria.
Comentarios: a) El patrón bioquímico de hipovitaminosis D sólo había sido descrito en la mucopolisacaridosis-II dentro de las enfermedades lisosomales; b) Los enzimas lisosomales en suero fueron normales, salvo ligero aumento de la fosfatasa ácida. En orina se encontró aumento de ácido siálico libre. En la biopsia de piel no se vieron células de inclusión (I-cell).

Ref. 302

SÍNDROME DE AARSKOG: APORTACIÓN DE UN CASO

Chamorro Martín, J. L.; Fernández Santamarina, I.C.; Meijide del Río, F.; Sousa Rouco, C.; Piñeiro Martín, R.
Complexo Hospitalario Xeral-Cíes, VIGO

El síndrome de Aarskog o síndrome facio-dígito-genital constituye un síndrome polimalformativo de carácter genético recesivo ligado al cromosoma X. El diagnóstico debe ser realizado por criterios clínicos, según el fenotipo. Debe sospecharse ante un niño varón con talla corta y malformaciones faciales, digitales y genitales, escroto en chal o alforja, sin que exista ningún signo patogmónico. El desarrollo intelectual habitualmente es normal.

Presentamos el caso de una familia afecta de síndrome de Aarskog en el que encontramos tres miembros con rasgos clínicos concordantes con los descritos en el síndrome facio-dígito-genital, dos de ellos cromosómicamente normales; y un tercer niño con idéntico fenotipo y genotipo 47XYY, hallazgo éste no característico del síndrome. Revisamos las manifestaciones clínicas y aportamos iconografía de las malformaciones que presentan nuestros pacientes.

Ref. 307 SINDROME DE PRADER WILLI. 45 XY, ROB (15 ;19).

Barrionuevo JL, Rubio MA, Peña M, Morcillo L, Espigares R, Garrido ML y Pérez M.
U. Dismorfología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves Granada.

El Síndrome de Prader Willi es una enfermedad neurogenética que se asocia a anomalías del cromosoma 15 : delección de la región q11-13 de origen paterno (65-85%) ó disomía uniparental materna (20-25%).

Caso clínico . Niño de 6 años remitido para estudio de obesidad. Padre de 21 y madre de 23 años; segundo hijo de tres hermanos. No consanguinidad. Gestación con movimientos fetales tardíos y escasos. Presentación nalgas. Peso RN : 2750 g ; talla 49 cm ; PC 36 cm ; Apgar 7-9 ; edemas en pies, criptorquidia bilateral e hipotonía. Deambulación a los 2 años y medio. Lenguaje tardío, escaso. Desde los 2 años excesivo apetito y ganacia ponderal. Desde los 5 años 3 fracturas en pierna derecha.

Exploración : peso 34.7 Kg (+4 DS) ; talla 114.6 cm (M) ; perímetro cefálico 51 cm. Obesidad generalizada. Cabello rebelde. Frente estrecha, hendiduras palpebrales cortas. Estrabismo convergente izquierdo. Nariz : raiz estrecha, puente elevado y punta convexa. Sinofridia leve. Maloclusión tipo III Angle. Cuello corto. Micropene y criptorquidia bilateral. Dedos de las manos afilados. Pies cortos. Hipopsiquismo. Sociable.

Pruebas complementerias : Radiografía de cráneo : occipital prominente y esclerosis en la base con poca neumatización de mastoides ; silla turca pequeña. TAC y EEG normales. Testosterona basal 0.05 ng/ml, FSH 0.2 mUI/ml, LH 0.25 mUI/ml, estradiol 12 pg/ml. Estudio tiroideo y metabólico P/Ca normal. Estudio citogenético : fórmula cromosómica 45, XY, rob (15 ; 19). Estudio genético molecular de Síndrome de Prader Willi con test de metilación doble digestión de ADN genómico con la enzima Hind III y Hp II , presenta un patrón de restricción anormal con una sola banda de 6.6 Kb que corresponde al cromosoma materno, careciendo de la banda 4.7 Kb que corresponde al cromosoma paterno.

Conclusiones : La traslocación 15 ;19 en este caso se acompaña de una delección paterna 15q 11-13 comprobados con genética molecular. El fenotipo hace sospechar el diagnóstico.

Ref. 308 SINDROME FG (ATRESIA ANAL, RETRASO PSICOMOTOR).

Barrionuevo JL, Peña M, Morcillo L, Rubio MA, Espigares R.
U. Dismorfología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves Granada.

Opitz y Kaveggia, en 1.974, comunican un síndrome consistente en retraso mental ligado al X, hipotonía, malformaciones anorrectales con estreñimiento y fenotipo no constante.

Caso clínico. Niño de 5 8/12 años, hijo de padre de 41 y madre de 36 años, tercer hijo; no consanguinidad. Embarazo y parto normales. Peso RN 3.250 g, talla 52 cm, PC 35 cm, Apgar 9-9. Atresia anorrectal, sinus dérmico coxígeo y hamartoma fibroso occipital. Sedestación tardía, deambulación a los 19 meses y retraso en la adquisición del lenguaje. El paciente requiere apoyo escolar y logopedia con bajo umbral para la frustración.

Exploración : Peso 27.7 Kg (+4 DS) ; talla 116 cm (+1 DS) ; PC 52.5 cm ; braza 116 cm ; segmento inferior 57 cm. Implantación alta del cabello, pigmentación desigual, castaño claro. Cara triangular con mentón prominente, aplanamiento frontal izquierdo y elevación mínima de la órbita izquierda. Nariz corta con raiz ancha y aplanada. Lóbulos auriculares antevertidos. Paladar estrecho ; voz nasal. Pulpejos de los dedos prominentes, braquidactilia, clinodactilia del 5º dedo. Pie plano-valgo. Hiperlaxitud articular y cutánea.

Pruebas complementarias: Cariotipo: normal. FRAXA : negativo. Fondo de ojo normal. Hipermetropía y astigmatismo Audiometría : hipoacusia de transmisión bilateral. Función tiroidea y PTH normal. ECO abdominal: normal. Serie ósea: normal. TAC craneal : leve aumento de tamaño de ambos ventrículos laterales. Coeficiente intelectual : 80-85.

Conclusiones : La atresia anal con retraso psicomotor y alteraciones en el comportamiento son compatibles con el síndrome FG.

Ref. 309

ANOMALIAS EN LA DENTICION Y SINDROME XYY.

Barrionuevo JL, Morcillo L, Rubio MA, Peña M, Espigares R, Pérez M.
Dismorfología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves . Granada.

El Síndrome XYY afecta a 1/840 varones recién nacidos. A veces es poco diagnosticado por su escasa sintomatología clínica.

Caso clínico. Niño de 10 8/12 años remitido por problemas en la dentición. Primer hijo de dos hermanos. Padres no consanguíneos de 24 y 25 años. Madre con caries precoces en la dentición caduca y perenne, así como campodactilia del 5º dedo de ambas manos. Embarazo y parto normales. Peso RN : 3.450 g. Desarrollo psicomotor normal con cambios de humor llamativos. Dentición caduca : se inicia a los 11 meses y finaliza a los 2 años ; la definitiva comienza con 7 años, con alteración en el orden de aparición y número de piezas dentales, lo que ha requerido tratamiento odontológico. Recibe apoyo en el colegio por bajo rendimiento. Mala motilidad fina.

Exploración: Peso : 48.6 Kg (+2 y +3 DS) ; talla :151.5 cm (+2 y +3 DS) ; braza : 160 cm. (5 cm. Longilíneo. Línea capilar anterior baja, en uve, con cabello fuerte. Ausencia de incisivos laterales superiores y de un premolar inferior izquierdo ; dientes grandes. Pabellones auriculares ligeramente despegados. Pliegue palmar transverso único y campodactilia en articulación interfalángica proximal del 3º, 4º y 5º dedos de ambas manos. Pies : 2º dedo de implantación proximal. Testes 1.5(1 cm ; pene enterrado de tamaño normal.

Pruebas complementarias: Edad ósea de 10 años. EEG normal.. ECO abdominal normal. Radiografía de cráneo : silla turca pequeña, en omega. Radiografía de columna : sacralización de L5. Función gonadal y tiroidea normal. Cariotipo: 47 XYY en todas las metafases. Coeficiente intelectual 15 puntos menor que el de sus hermanos.

Conclusiones: Ante un paciente varón de talla alta, problemas de conducta o escolares, y este caso alteraciones dentales, sospechar un Síndrme XYY.

Ref. 311

NEUROFIBROMATOSIS TIPO I ASOCIADA A SINDROME DE NOONAN

L.M.Tello, J.Parra, G.Rodríguez, F.Ramos, I.Bueno, J.L.Olivares
Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Zaragoza

Introducción:

La neurofibromatosis tipo I (NF-I) es el transtorno neuroectodérmico más frecuente en la edad pediátrica. Se hereda de forma autosòmica dominante , localizàndose el gen en el cromosoma 17 . El cuadro clìnico consiste en la presencia de manchas cafè con leche , efèlides axilares , nòdulos de Lisch y neurofibromas . El sìndrome de Noonan (SN) se caracteriza por un fenotipo superponible al sìndrome de Turner pero con un cariotipo normal , cardiopatìa congènita (estenosis pulmonar) y , en algunos casos , deficiencia mental . La herencia es autosòmica dominante con expresividad variable , habièndose relacionado en algunas familias con marcadores en el cromosoma 12 . Pese a todo , el diagnòstico continùa siendo clìnico . La asociaciòn de ambas entidades ha sido descrita en varios pacientes , permaneciendo discutida su individualidad como sìndrome . Presentamos a una niña con neurofibromatosis I - sìndrome de Noonan (NFISN) .

Caso clìnico :

Niña de 6 años y 6 meses de edad diagnosticada a los 2 años de NF-I con mùltiples manchas cafè con leche , cifoescoliosis , estenosis pulmonar y fibroma en codo izquierdo . Se interviene alos 3 años de su acusada cifoescoliosis y del fibroma con diagnóstico anatomopatológico de neurinoma plexiforme . Recientemente se ha observado la presencia de un glioma en la via òptica izquierda . Un fenotipo caracterìstico junto con la existencia de estenosis pulmonar y cariotipo 46 XX , es compatible con el diagnòstico de SN .

Comentario :

El solapamiento fenotìpico de la NF-I con el SN resultando en NFISN , pone de manifiesto una estrecha asociaciòn entre ambas entidades que ha sido demostrada en varias familias , y cuya etiologia està pendiente de aclarar.

Ref. 312

S. DE EHLERS-DANLOS TIPO III: PRESENTACION DE DOS FAMILIAS

Rodríguez G., Tello L.M., Parra J., Ramos F., Bueno I.
Servicio de Genética. Dpto. Pediatría, H.C.U. Zaragoza.

OBJETIVOS. El Síndrome de Ehlers-Danlos (SED) constituye un grupo heterogéneo de desórdenes caracterizado por alteraciones de la piel, articulaciones y otros tejidos conectivos. El tipo III (hipermovilidad familiar) de herencia autosómica dominante es el más frecuente. El objetivo de esta comunicación es presentar dos familias afectas de este síndrome.

CASOS CLINICOS.
Caso nº 1: Niña de 15 meses de edad que presenta hiperlaxitud articular y retraso en la adquisición de actividades motoras. Antecedentes familiares de hiperlaxitud articular. En la exploración presenta hipermovilidad de las articulaciones y piel elástica sin fragilidad cutánea ni vascular. Estudio oftalmológico normal.
Caso nº 2: Niña de 11 años y 3 meses que presenta hábito marfanoide e hiperlaxitud articular. En la exploración se observa hábito longilíneo, hipermovilidad articular e ictiosis vulgar con piel elástica. Auscultación cardiaca: soplo sistólico II/VI. Estudios cardiológico y oftalmológico normales. Antropometría normal.

CONCLUSION. Se debe sospechar la presencia de este síndrome en pacientes con hiperlaxitud articular generalizada. Su diagnóstico es clínico ya que aún se desconoce una posible base molecular. El seguimiento a largo plazo permite el diagnóstico precoz de las complicaciones.

Ref. 323

INICIO POCO FRECUENTE DE ENDOCARDITIS INFECCIOSA

Autores: Alcalde M.D; González M.L. ;Ávila A.; Cubero M. ; Bueno M.A.
Centro : Servc. de Pediatría del H.G.B. Princesa de España .- Jaén

Objetivo.- Presentamos el caso de una enferma , que presenta síntomas neurológica , que nos lleva a efectuar , un diagnostico diferencial con cuadros mas específicos que cursen con dicha sintomatología inicial.
Material y métodos.- Niña de 13 a. y 8 m , que ingresa por cuadro de fiebre inferior a 39ºC , de más de 48 h de evolución , intensa cefalea ,artralgias y mialgias generalizadas. Antecedente personal: Meningitis bacteriana a los 6 a. Exploración .- Niña con sensación de enfermedad grave, afebril, moderada rigidez de nuca , Kerning /Brudzinsking dudosos, no foco y ortodoncia.
Exámenes complementarios.- Sangre: Leucocitosis moderada con desviación a la izquierda (presencia de cayados), plaquetopenia, elevación de cifras de urea y creatinina, aumento muy considerable de parámetros de fase aguada (VSG y PCR).Gasometría arterial. Proteinograma. F.R. Inmunoglobilinas . Complemento. Crioglobulinas y resto de bioquímica incluida coagulación normal. Hemocultivo y Líquido cefaloraquideo Estafilococo Dorado
Evolución.- A las 72 h del ingreso, presenta bradicardia , mal estado general (con persistencia de cefaléa) y petequias y hemorragias subungueales , así como máculas rojo purpúreas no dolorosas , con vitropresión negativa en palmas .La sintomatología y el control analítico mejora , desapareciendo la alteración de la función renal , pero permaneciendo plaquetopenia , VSG y PCR elevadas. Normalización en 10 días de todos los parámetros analíticos.
Juicio clínico.- El diagnostico de Endocarditis por Estafilococo Dorado, se realiza mediante ecocardiografía bidimensional, en el que se visualiza una vegetación en velo posterior de válvula mitral.
Conclusiones.- Presentamos el caso de inicio anómalo no solo por la sintomatología sino por no ser la propia en este rango de edad (mayor a los 2a.) . El asentamiento de la lesión en una válvula sana , habiendo sido su origen una bacteriemia. La tendencia , dado el ambiente epidémico-social de meningopatías , al diagnostico erróneo y el olvido de otras patologías.

Ref. 331

SÍNDROME DE ROBINOW CON SEPTACIÓN CLOACAL INCOMPLETA.

Romero Sánchez J, López Ortiz L, García Guerrero JC**, Romero Sánchez I***
Área de Pediaría. (*) Área de GinecologíaObstetricia. Hospital Costa del Sol, Marbella (Málaga). (**) Médico de Familia.

INTRODUCCIÓN:
El síndrome de Robinow se describió inicialmente en 1969 en niños con perfil facial plano (facies fetal) e hipertelorismo, genitales hipoplásicos, braquimelia mesomélica y estatura corta. Se han informado al menos 80 casos hasta octubre de 1997.
OBSERVACIÓN CLÍNICA:
Niña estudiada a los 6 años, nacida en la República Dominicana, con 18.7 kg de peso (p10) y 109 cm de talla (p10). Facies con frente amplia e hipertelorismo: distancia intercantal interna de 3.4 cm (p97), perfil facial plano con nariz aplanada, filtrum largo, pabellones auriculares de implantación baja y rotados. Se presenta fotografía de los rasgos faciales. En la boca destaca mínimo frenillo sublingual, úvula bífida y dientes desigualmente alineados. Las extremidades presentan los primeros dedos grandes y se observa clinodactilia del 5º dedo de las manos. En la región genital los labios mayores son pequeños y se aprecia el periné reducido a un delgado tabique anovaginal. Como problema neuroposicológico, presenta retraso del lenguaje. No exiten casos previos en la familia. Fórmula cromosómica: 46,XX.
DISCUSIÓN:
Los rasgos referidos en el caso clínico observado son compatibles con el síndrome de Robinow. Hasta la fecha se han descrito al menos 80 casos. En el sexo masculino aparece micropene o criptorquidia. En el sexo femenino, las alteraciones genitales del síndrome de Robinow son también de hipogenitalismo, en forma de hipoplasia de clítoris y labios mayores. El caso índice presenta el periné muy adelgazado, hallazgo no descrito previamente en este síndrome, cuyo origen embriológico se puede relacionar con septación cloacal incompleta.

Ref. 413

DESCRIPCION DE 31 CASOS DE NIÑAS CON SINDROME DE TURNER

R. Valver Montero, C. López Oriego, G. Joya Verde, A. López Dueñas, R. Herrero Illera, R. Gracia Bouthelier.
Servicio de Endocrinología. Hospital Infantil "La Paz".

Objetivos: Exponer las características clínicas, el cariotipo en sangre periférica y gonadal, junto con fragmentos del cromosoma Y (SRY) de 31 niñas con síndrome de Turner.
Material y métodos: Estudiamos retrospectivamente 31 niñas con síndrome de Turner y las características previamente descritas.
Resultados: Hemos realizado un estudio retrospectivo de 31 niñas con síndrome de Turner. Los motivos de consulta fueron: Talla baja en 12 niñas, retraso ponderoestatural en 6 y fenotipo turneriano en 13. La edad media al diagnóstico fue de 8,3, 4,6 y 1,7 años respectivamente. Se realizó cariotipo en sangre periférica a todas las niñas: 15 fueron mosaicos, 13 fueron 45X0, 2 presentaban un isocromosoma del brazo largo del X y otra niña presentó un cariotipo 46XY. A 5 niñas se les realizó cariotipo gonadal: 3 de ellas eran 45X0, una mosaico y la otra un isocromosoma del X. En 7 pacientes se ha realizado estudio del gen SRY en sangre periférica, siendo positivo en dos, dudoso en una y negativo en el resto (una de las cuales también lo tenía en tejido gonadal y también era negativo. Las alteraciones que se encontraron más frecuentemente asociadas fueron: 3 niñas con coartación de aorta, 2 con riñón en herradura, 2 con reflujo V-U, 2 con dermatitis atópica, 2 con nevus y 2 con hipotiroidismo. Una de las pacientes asociaba varias malformaciones que no se han asociado a dicho síndrome.
Conclusiones: Ante toda niña con talla baja por debajo del p3 sin causa objetivable, se debe realizar un estudio, que incluya un cariotipo. Así mismo, se debe realizar estudio de fragmentos del cromosoma Y (SRY y DYZ) en sangre y tejido gonadal.

Ref. 414 TALLA FINAL EN 9 NIÑAS CON SINDROME DE TURNER TRATADAS CON GH Y TRATAMIENTO SUSTITUTIVO HORMONAL

A. López Dueñas, C. López Oriego, G. Joya Verde, R. Herrero Illera, R. Valverde Montero, R. Gracia Bouthelier.
Servicio de Endrocrinología. Hospital Infantil "La Paz".

Objetivos:
Descripción del tratamiento dado a 9 niñas con síndrome de Turner y de la talla final alcanzada en cada una de ellas.
Material y métodos:
Se estudia retrospectivamente hasta alcanzar la talla final a 9 niñas diagnosticadas de síndrome de Turner, que recibieron tratamiento con GH y tratamiento sustitutivo hormonal.
Resultados:
De 31 niñas estudiadas, 9 de ellas han alcanzado en la actualidad su talla final. Las tallas finales de estas 9 niñas, en relación a las tablas de crecimiento en niñas con síndrome de Turner, quedaron distribuidas de esta manera: 1 obtuvo una talla por encima del p97, 4 una talla final entre p90 y p97, 3 una talla final entre p75 y p90, y 1 paciente obtuvo un talla final entre p50 y p75. Sólo una de esta pacientes alcanzó una talla final que sobrepasó la talla genética, y el resto quedó con unas tallas finales por debajo de la misma. La hormona de crecimiento se administró vía intramuscular, una vez al día durante 6-7 años, con una edad media de inicio de 11 años y se retiró a una edad media de 17 años. No se observó la aparición de efectos secundarios en ninguna paciente a lo largo del tratamiento. La oxandrolona se administró en 6 niñas comenzando a una edad media de 13,5 años, a una dosis media de 2,5 mg/día retirandose a una edad promedio de 17 años. El tratamiento con estrógenos se realizó a 7 a una edad media de 15,5 años asociándoles posteriormente tratamiento con progestágenos. En el caso de las 2 niñas no tratadas con estrógenos aparecieron espontáneamente caracteres sexuales secundarios y menarquia. El cariotipo en sangre periférica fue en 3 de ellas mosaico, en 3 X0, en 2 isocromosomas del X y en 1 XY. De los cariotipos gonadales realizados a 5 niñas, 1 fue mosaico,1 isocromosoma X, 1 X0 y en 2 pacientes no creció la muestra. Se realizó estudio del gen SRY a 4 niñas, siendo positivo en 2, negativo en 1 y dudoso en otra.
Conclusiones: El tratamiento con GH en pacientes con síndrome de Turner muestra escasos efectos secundarios, y mejora el pronóstico de talla final.

Ref. 433 ENFERMEDAD DE GAUCHER TIPO I: RESULTADO DEL TRATAMIENTO CON BETA-GLUCOSIDASA EN UN PACIENTE PEDIATRICO

J. López Muñoz; MA. Vázquez López; A. Campos Aguilera; A. Daza Torres; S. Gómez; B. Chamizo, R. Rodriguez.
Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.

La Enfermedad de Gaucher es un trastorno genético causado por una actividad deficiente de la enzima betaglucosidasa con acúmulo de glucocerebrósidos en macrófagos del SRE y otros órganos. En el Tipo I, la terapia sustitutiva con algucerasa hace regresar los síntomas. La experiencia terapéutica en niños es reducida, motivo por el que aportamos los datos correspondientes a la evolución seguida por una paciente pediátrica tras recibir tratamiento enzimático durante 24 meses.
CASO CLINICO:
Paciente de 9 años de edad con diagnóstico de Enfermedad de Gaucher desde los 6 años. Al diagnóstico presentaba retraso estaturo-ponderal, hepatoesplenomegalia, anemia y trombopenia. No se evidenciaron lesiones óseas. Las células de Gaucher fueron identificadas en médula ósea. La disminución de la actividad enzimática de beta-glucosidasa fue comprobada en fibroblastos y leucocitos. El genotipo correspondió a N3705/L444P. Inició tratamiento con Algucerasa a los 7 ½ años a dosis de 30 U/Kg cada 15 días durante 15 meses y posteriormente a 15 U/Kg manteniéndose hasta la actualidad. La respuesta ha sido valorada siguiendo los criterios de Hollack y cols. a los 6 meses, 12 meses y 18 meses y 24 meses, monitorizando los parámetros hematológicos, evolución clínica y ecográfica de la organomegalia y el patrón de crecimiento. Asimismo, se ha determinado la actividad de la enzima chitotriosidasa en diferentes momentos, comprobando su descenso durante el tratamiento. La evolución ha sido progresivamente favorable (normalización de valores hematológicos y desaparición de la visceromegalia). La tolerancia al tratamiento ha sido buena y el descenso de la dosis no parece haber repercutido negativamente en el control de los síntomas.
COMENTARIO:
En la actualidad no se conoce cual debe ser la dosis mínima óptima de algucerasa necesaria para el control de los síntomas en la enfermedad de Gaucher, existiendo diferencias individuales en relación a la respuesta al tratamiento. En nuestro caso, la pauta seguida (dosis media/frecuencia baja) fue eficaz con normalización de los síntomas.
De trascendencia clínica para el seguimiento de la enfermedad, orientación terapéutica y efectividad puede ser la dosificación cuantitativa de la enzima Chitotriosidasa. En nuestra enferma apareció elevada al diagnóstico y descendió al obtenerse la mejoría clínica.

Ref. 468

CROMOSOMA 6 EN ANILLO: CARACTERISTICAS FENOTIPICAS

Moreno AM, Duarte R, Serrano I, Ramos A, Galea M, Armenta D y Lechuga JL
Hospital Universitario Puerta del Mar. Servicio Pediatría. Cádiz.

INTRODUCCION: El cromosoma 6 en anillo es un hallazgo infrecuente. Aproximadamente 25 casos han sido documentados en la literatura, dos de ellos diagnosticados prenatalmente. Debido a la rareza de esta cromosomopatía y a la variabilidad en las manifestaciones clínicas observadas en estos pacientes, que parecen depender de la cantidad de DNA deleccionada y de los diferentes grados de mosaicismo, aún no se ha definido un fenotipo característicos de la misma, aunque coexisten algunas anomalías comúnes en los casos descritos.

CASO CLÍNICO: RN mujer pretérmino 836s) con RCIU y cuadro plurimalformativo. Producto de segunda gestación de padres sanos que cursa con polihidramnios. A los 32 semanas se realiza amniocentesis detectándose cromosomopatía -45, XX, -6/4&, XX, r(6) (p25q27)- que se confirma en el cariotipo postnatal. El cuadro plurimalformativo incluye microcefalia con facies dismórfica característica, leucocoria y aniridia bilateral y fisura velopalatina. Surco simiano bilateral con pulgares en retroflexión. Malformaciones vertebrales y costales múltiples. Ductus arteriosus persistente. Centralización hepática con riñón izquierdo hipoplásico ectópico fusionado al derecho y reflujo vesicoureteral bilateral. Atresia anal con fistula rectovulvar. Hipotonía axial y motilidad espontánea disminuida. Hipoplasia del cuerpo calloso y circunvolución pericallosa. En la actualidad la paciente tiene 5 meses de vida persistiendo microcefalia, estancamiento estaturoponderal y retraso del desarrollo psicomotor.

COMENTARIOS: Presentamos el tercer caso reportado de cromosoma 6 en anillo diagnosticado prenatalmente. Se comenta el cuadro pluriformativo encontrado en nuestra paciente comparándolo con lo descrito en las restantes observaciones publicadas, en un intento de definir un fenotipo característico de esta cromosomopatía. Para ello se aporta iconografía completa del caso.

Ref. 469

CASO DE NOVO DE ENFERMEDAD DE DUCHENNE

Diáñez G, Hernández I., Caro, J. Hernández N., Armenta D.
H.Universitario Puerta del Mar. Servicio de Pediatría. Cádiz.

Introducción: La enfermedad de Duchenne es una distrofia muscular de herencia recesiva ligada a X. La alteración está localizada en el locus 21 del brazo corto y tiene como resultado un gen anormal incapaz de producir distrofina, lo cual condiciona la inestabilidad de las membranas de las fibras musculares. Es el segundo trastorno genético letal en la raza humana y afecta a 1/3300 R.N. vivos varones.

Caso clínico: Varón de 7,5 años que acude por presentar astenia y dificultad para la marcha. Su desarrollo psicomotor ha sido siempre retrasado respecto a su hermana gemela, con bipedestación a los 18 meses y deambulación a los 2 años, siendo ésta dificultosa desde entonces. Refieren torpeza para correr y subir escaleras, con caidas frecuentes. A la exploración destaca escaso panículo adiposo con peso en P3, cifosis dorsal con hiperlordosis lumbar,marcha anadeante,atrofia muscular generalizada de predominio proximal en miembros, pseudohipertrofia de gemelos, impotencia funcional generalizada incluido tórax y retracciones isquiotibiales, del psoas y tendón de Aquiles bilaterales. Signos de Gowers y Becker positivos. Desarrollo psíquico normal, sin trastornos del lenguaje. Complementarios: G.O.T 217mU/ml,G.P.T 284mU/ml,aldolasa 72,2mU/ml, CPK12.270mU/ml, LDH 2552mU/ml. Electrocardiograma y Ecocardiografía-Doppler normales. Electromiograma: Trazado miopático. Conducción sensitivo motora normal. Biopsia muscular: Compatible con Distrofia muscular de Duchenne, con distrofina ausente en la mayoría de las fibras musculares. Estudio de genética molecular: El gen de la distrofina presenta una delección del exón 48 al 52.

Comentarios: Dadas las actuales limitaciones terapeúticas nos centramos en la profilaxis, especialmente en la detección de portadoras. En el estudio de genética molecular de familiares femeninos no se encuentra la delección, por lo que puede tratarse de una anomalía "de novo" o un mosaicismo germinal. En cualquier caso, se realizará diagnóstico prenatal en próximos embarazos maternos.

Ref. 492 SÍNDROME DE BANNAYAN-RILEY-RUVALCABA.

Llana I., Jadraque R., Torres J., Barrio A., Usano A., Puyol P.
Sº de Pediatría. Hospital de Móstoles. Madrid.

El síndrome de B.R.R. agrupa tres entidades descritas de forma separada pero con muchos datos en común: Síndrome de Riley-Smith, Síndrome de Bannayan-Zonana y Síndrome de Ruvalcaba-Myhre-Smith.

Los hallazgos característicos de estos pacientes son: macrocefalia, problemas neurológicos, lipomas subcutáneos y/o viscerales, hemangiomas y pólipos intestinales. La expresividad del cuadro varía de unos pacientes a otros, pero al menos el 50% presentan problemas neurológicos (hipotonía, retraso mental leve o moderado y crisis).

CASO A: Paciente varón de 6 años con fenotipo de síndrome de Soto, destacando la importante macrocefalia. Tuvo retraso psicomotor y actualmente tiene retraso mental moderado con importantes alteraciones de conducta. La RM craneal ha sido normal. Presenta también lipomas subcutáneos y poliposis intestinal.

CASO B: Paciente varón seguido en nuestro centro desde el nacimiento por importante macrocefalia. Presenta además retraso mental leve y varios lipomas subcutáneos. En la RM craneal se observan pequeñas lesiones en la sustancia blanca periventricular.

Ref. 565 MACROCEFALIA-CMTC: UNA NUEVA ENTIDAD

O.Berbel Tornero, S.Rometsch, S.Ridaura Gastaldo, A.Perez-Aytes
Dpto. Pediatría, Hospital Infantil La Fe. Valencia

En 1975, Stephan et al (J.Pediatr 1993;87:353-9) publicaron un grupo heterogéneo de 10 pacientes que compartían todos la presencia de macrocefalia y un patrón poco común de angiomatosis cutánea. Posteriormente se han comunicado nuevos casos con este patron malformativo lo que ha llevado a delimitar una nueva entidad denominada Macrocefalia-Cutis Marmorata Telangiectasica Congenita (Macrocefalia-CMTC) que se caracterizaría por: Macrocefalia y cutis marmorata como signos más constantes, y además, macrosomía al nacimiento, asimetría corporal (Generalmente de extremidades inferiores), anomalías en tejido conectivo (Piel hiperelástica y articulaciones hiperextensibles), sindactilia cutánea de 21-31 y/o 41 dedos de pies, y retraso psicomotor de grado leve o moderado. Presentamos un nuevo caso con este patrón malformativo que, aunque poco frecuente, creemos es de interés su conocimiento por parte de los pediatras.

CASO CLINICO: Varon, actualmente 11 meses de edad. Es la cuarta gestación en unos padres consanguíneos, fenotípicamente normales. Dos hermanos y una hermana, mayores que el probando, viven sanos. Embarazo y parto sin incidencias. Somatometría al nacimiento: peso 3970 gr [p>90], talla 53 cm [p>90], p.cefálico 38 cm [p>90]. Remitido a nuestro Hospital a los 6 meses de vida por macrocefalia e hipotonía. Examen actual: Macrocefalia (p.cef.: 53cm, p>98), con frente prominente, labios gruesos y evertidos, pabellones auriculares grandes con estructura cartilaginosa muy laxa. Presenta cutis marmorata de amplia distribución en parte superior de tórax, cuello y miembros superiores. Hiperlaxitud cutánea generalizada. Hay asimetría de miembros inferiores con pierna izquierda de mayor longitud (>1 cm) y grosor (>2 cm) que la derecha. Moderada hipotonía, mas intensa en miembros inferiores. Presenta un desarrollo psíquico adecuado con leve retraso motor. TAC cerebral: Megalencefalia con ventriculomegalia supratentorial, sin observarse otras anomalías. No ha precisado valvula de derivación v-p. Cariotipo: 46 XY, normal.

DISCUSION.- Nuestro paciente presenta los dos sintomas guía, macrocefalia y cutis marmorata, que junto con la asimetría de miembros inferiores, megalencefalia con dilatación ventricular, piel hiperextensible y macrosomía al nacer, encaja en criterios diagnósticos de este síndrome. El síndrome M-CMTC debería tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de todos los casos de: 1) CMTC, 2) Macrocefalia con leve-moderada dilatación ventricular de causa no aclarada, 3) Asimetría corporal, 4) Macrosomía. Aunque en nuestro caso la consanguinidad paterna sugiere una herencia autosómica recesiva, todos los casos publicados hasta la actualidad (>35) han sido esporádicos.

Ref. 629

SINDROME DE RUBINSTEIN-TAYBI ASOCIADO A HIPOPLASIA DE UNA EXTREMIDAD: COMUNICACION DE UN CASO NEONATAL

Moros Peña M, Molina Chica Y, Ruiz Moreno JA, Rebage Moises V, Lopez Pisón J, Baldellou Vázquez A, Marco Tello A.
HOSPITAL INFANTIL MIGUEL SERVET ZARAGOZA

El **síndrome de Rubinstein-Taybi (SRT),** descrito por primera vez en 1963, se caracteriza por retraso mental y del crecimiento y aspecto característico de facies y extremidades. La incidencia se estima en 1/125000 nacidos vivos.
Presentamos un recién nacido con **SRT** asociado a **hipoplasia de pierna izquierda,** malformación no descrita en la revisión bibliográfica realizada. Se trata de un recién nacido remitido desde un hospital comarcal por síndrome malformativo y crisis de cianosis coincidiendo con las primeras tomas, segundo hijo de padres jóvenes y sanos, no cosanguíneos. Primo afecto de retraso mental y malformaciones múltiples no filiadas. Gestación normal de 41 semanas, parto por cesárea por sufrimiento fetal. PRN: 2560 (<p10), talla: 45,5 (<p10), Pcefálico: 32,5 (>p10). En la exploración física destacaba dismorfia facial característica, pelo abundante y de implantación baja, epicantus bilateral, hipertelorismo, estrabismo bilateral, hendiduras palpebrales antimongoloides, nariz picuda con tabique nasal extendiéndose por debajo de sus alas, orejas de implantación baja en rotación posterior y micrognatia. Además, se evidenciaba nevus flammeus frontal, fontanela anterior amplia, paladar ojival, pulgares y dedos gordos anchos y presencia de un hipodesarrollo en longitud y grosor de la extremidad inferior izquierda de predominio rizomélico, con rigidez en flexión de la rodilla por artrogriposis localizada. En el miembro hipoplásico estaba conservada la sensibilidad, movilidad y reflejos, aunque disminuidos.
Las exploraciones complementarias fueron normales. Durante el primer año presentó retraso pondo-estatural y retraso psicomotor
(cociente de desarrollo psicomotor total:60, según test de Brunette-Lezine). Fue intervenido, practicándose tenotomía y alargamiento del biceps femoral y capsulotomía posterior, con lo que se consiguió la extensión de la extremidad.

Ref. 635

HETEROGENEIDAD INTRAFAMILIAR DE SIALIDOSIS TIPO II.

Vilches MJ; R.Criado G; R.Becerra A; Pérez M; Coll MJ; Giráldez M.*
*H. I. U.Virgen del Rocío. (Sevilla). *Institut Bioquímica Clinica (Barcelona)*

OBJETIVO

Descripción de dos hermanos, hijos de padres consanguíneos, con Sialidosis tipo II: Congénita e Infantil. Enfermedad de depósito lisosomial por déficit del enzima Neuraminidasa , secundaria a una mutación genética (gen localizado en 6p21.3)

CASOS CLINICOS

Caso I: Niña de 18 meses, pretérmino, con hidrops fetalis desde el sexto mes de embarazo. Presenta hipertelorismo, raíz nasal hundida, pabellones auriculares bajos, paladar plano, retraso psicomotor, visceromegalia y disóstosis múltiple.
Caso II: Niño de 10 años, sin antecedentes obstétricos de interés, con debilidad muscular, visceromegália, valvulopatía aórtica mixta, disóstosis y rasgos dismórficos similares a los de la hermana.
La cromatografia urinaria mostró excreción elevada de sialiloligosacáridos y el estudio enzimático en fibroblastos un déficit de Neuraminidasa.

CONCLUSION

Es la primera vez que se describen dos hermanos con esta enfermedad en España, según nuestro conocimiento. El hecho de presentar éstos dos formas clínicas diferentes, supuestamente homocigóticos para la misma mutación, hace pensar en la necesidad de otro gen, diferente del responsable de la secuencia de aminoácidos de la Neuraminidasa, que matiza el fenotipo.
Esta enfermedad debe sospecharse en todo recién nacido con Hidrops Fetalis, sobre todo si se acompaña de alteraciones óseas y rasgos dismórficos.

Ref. 024

ESCROTO AGUDO Y PÚRPURA DE SCHONLEIN-HENOCH

López Pacios D, Velasco García R, Fidalgo Alvares, I
Centro de Salud Flores del Sil. Hospital del Bierzo. Ponferrada.

La afectación escrotal ocurre entre el 2 y 38% de los niños con púrpura de Schonlein-Henoch (PSH). Entre 35 casos de PSH registrados durante 14 años, un niño presentó en el curso evolutivo dolor y tumefacción de testículo derecho. El examen físico mostró el escroto derecho eritematoso, doloroso y edematoso, a la vez que las lesiones purpúricas se extendían a extremidades inferiores. La ecografía Doppler color de bolsa escrotal mostró aumento de tamaño de la cabeza del epidídimo derecho (9 mm), de estructura homogénea y probable origen inflamatorio. Flujos arteriales y venosos conservados. Durante 5 días se administraron 2.5 mg/kg/día de Defazaclor con supresión progresiva /otros 5 días). Se apreció una mejoría significativa 24 horas después de comenzar el tratamiento y el examen físico era completamente normal a los 10 días.PRIVADO

El diagnóstico diferencial del escroto agudo incluye torsión testicular o de un apéndice testicular, hidrocele, varicocele, trauma y edema escrotal idiopático. Aunque los síntomas de afectación testicular en la PSH sugieren torsión testicular, ésta sólo se ha demostrado en un caso, mientras otros casos tenían inflamación del cordón, hematoma del cordón, torsión y/o necrosis de hidátide de Morgagni, epididimitis y orquitis. La ecografía Doppler color, disponible en la mayoría de los Centros facilita información sobre la anatomía y el flujo sanguíneo escrotal. Es una técnica precisa, no invasiva, que consume menos tiempo que la gammagrafía y no conlleva los riesgos de radiación. Es tan precisa como la imagen con radioisótopos y debe ser el método diagnóstico de elección en casos de escroto agudo. Si está presente la afectación testicular compatible con PSH, y el diagnóstico es temprano, puede ser beneficioso un ciclo corto de esteroides. Sin embargo si se sospecha torsión testicular, se debe proceder a exploración quirúrgica.

Ref. 045

SINDROME DE ACTIVACION MACROFAGICA

S. Rivas Prieto; D.Fernández Alvarez; A. García Morán ;C. Cañedo Hernández; M. Muriel Ramos; G. Mateos Pérez
Hospital Universitario Salamanca

INTRODUCCION

El síndrome hemofagocítico es un trastorno del sistema mononuclear fagocítico caracterizado por una activación del mismo . Este proceso puede ser familiar, o reactivo por lo general a algún proceso infeccioso.Existen casos en los que se desconoce el agente desencadenante, se habla entonces de síndrome hemofagocítico primario.

CASOS CLINICOS

- CASO 1 : Niña de 5 años, hija de padres consanguíneos en primer grado, que ingresa por fiebre de varios días de evolución, astenia e hiporexia. Hematomas en miembros inferiores desde 6 meses antes.En la analítica destacaba pancitopenia, elevación de las transaminasas, LDH y ferritina con fibrinógeno y perfil lipídico normales. Virus hepatitis A (Ig M positivo). Resto de cultivos bacterianos negativos. Punción de médula ósea : Macrófagos con signos de hemofagocitosis.Gránulo-eritro y trombopoyesis normales.

Coincidiendo con la mejoría de su afectación hepática, desaparece el síndrome hemofagocítico. Ante la persistencia de la citopenia, se realiza nuevo control de médula ósea: Hipocelular, sin infiltración.. Electroforesis de Hemoglobina : Hg fetal 8,1 %. Riñón izquierdo de localización pélvica. . Cariotipo: múltiples roturas cromosómicas que definen el síndrome de Fanconi.. Estudio familiar normal.

- CASO 2. : Niño de 9 años, que inicia estudio por hepatoesplenomegalia ya detectada a los 3 meses . Entre sus antecedentes personales, destacan dos exanguinotransfusiones por hiperbilirrubinemia, realizadas en el periodo neonatal. . Refiere astenia, relativa tendencia al sangrado, con escaso desarrollo póndero-estatural.. En la analítica, moderada leucopenia, plaquetas ligeramente disminuidas, hipofibrinogenemia, elevación de transaminasas, LDH y ferritina.. Haptoglobina disminuida.. Resistencia globular osmótica, autohemólisis , Coombs y electroforesis de hemoglobina normales. Punción de médula ósea: Eritrofagocitosis, sin evidencia de malignidad . Estudios microbiológicos negativos. Estudio de inmunidad específica celular, humoral e inespecífica normales. Determinación de ECA y metabolismo del cobre normales. Ligero aumento de LDH 4 y 5 , CPK y CPK MB , lo que motivó una biopsia muscular que fue normal.

CONCLUSIONES

Se trata de dos casos de activación macrofágica, uno asociado a infección aguda por VHA y anemia de Fanconi y otro caso primario de evolución crónica .

Es un grupo de enfermedades en las que la reacción histiocítica es secundaria a un estímulo antigénico infeccioso o desconocido junto a una inmunorregulación anormal .

En las lesiones de este grupo de histiocitosis, se encuentran macrófagos reactivos, morfológicamente normales y eritrofagocitosis que implica a todo el sistema retículoendotelial. .

Ref. 106

RESPUESTA INMEDIATA DE LA PÚRPURA TROMBOPÉNICA IDIOPÁTICA (PTI) A LA PREDNISONA VERSUS GAMMAGLOBULINA ENDOVENOSA.

J. Martín, Y. Tabuenca, J.J. Ventura, J. Cocolina, P. Guallarte, M.C. Marín, I. Pastor.
Hospital Infantil Miguel Servet. (Zaragoza).

OBJETIVOS: Valorar y comparar la eficacia del tratamiento corticoideo y/o con gammaglobulina endovenosa en las diferentes formas de inicio de la PTI aguda y en su evolución posterior.

MATERIAL Y MÉTODOS: Realizamos un estudio retrospectivo de 11 niños escogidos al azar y diagnosticados de PTI aguda en los últimos 3 años en el Hospital Infantil Miguel Servet (Zaragoza). Se presentaron 11 casos, 7 niños y 4 niñas, con edades comprendidas entre los 3 y 13 años (media: 5,7 años), clasificándose según el Protocolo de la Sociedad Española de Hematología Pediátrica.

RESULTADOS: De los 4 niños que presentaron cifras de plaquetas < 20.000 y sangrado activo (grupo I), 3 fueron tratados inicialmente con gammaglobulina, consiguiéndose una elevación de las cifras de plaquetas, que no se mantuvo en el tiempo, por lo que precisaron tratamiento corticoideo. En el otro caso se trató con corticoides no precisando otro tratamiento.

6 niños presentaban cifras de plaquetas < 20.000 sin sangrado activo (grupo II); en 4 casos se instauró tratamiento corticoideo, consiguiéndose la revisión completa en 2 de ellas.

En los 2 niños cuyo primer tratamiento fue gammaglobulina endovenosa hubo que asociar tratamiento corticoideo ante la mala evolución del cuadro.

El único caso que presentaba cifra de plaquetas entre 20.000 y 50.000 sin sangrado activo (grupo III) no precisó ningún tratamiento.

CONCLUSIONES: Observamos que el tratamiento endovenoso con gammaglobulina consigue elevación transitoria de las cifras de plaquetas, siendo necesario asociar posteriormene corticoides para la remisión del cuadro.

Tampoco se demuestra la eficacia de la monoterapia corticoidea en todos los casos estudiados.

Ref. 169

APLASIA MEDULAR GRAVE POSTHEPATITIS: DESCRIPCIÓN DE TRES NUEVOS CASOS.

López Almaraz R, Raya JM, Rodriguez Luis JC, Hernández MJ, Pérez Hernández R.
Hospital Universitario de Canarias.La Laguna.Tenerife.

Objetivos: Presentamos las características clínicas,analíticas y evolutivas de tres enfermos diagnosticados de aplasia medular posthepatitis (AMPH) en nuestro centro entre 1993 y 1997.

Material y métodos : Se presentan tres pacientes con edades comprendidas entre los 8 y 14 años,sin antecedentes personales ni familiares destacables,y sin historia previa de exposición a tóxicos ó sustancias químicas,transfusiones ó tratamientos parenterales. Por los tests realizados se descartó hemoglobinuria paroxística nocturna.Se constata por clínica y elevación detransaminasas la hepatitis aguda previa a la aplasia medular diagnosticada por pancitoperia en sangre periférica y biopsia de médula ósea (BMO) .

Se les realizó serologías de virus hepáticos (VHA IgM e IgG,AgVHBs,antiVHBc y antiVHC).Tras el tratamiento instaurado se evalúa el tiempo en normalización de los recuentos hematológicos y de la BMO.Sólo en el tercer paciente se realizó análisis por citometría de flujo de las subpoblaciones linfocitarias a partir de sangre periférica.

Resultados :

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Edad y sexo	varón ,14 a.	varón,8 a.	varón,9 a.
Tiempo desde hepatitis	4 meses	41 días	32 días
Pico máximo GOT(U/L)	2050	1880	148
Pico máximo GPT(U/L)	2710	2140	366
Neutrófilos(/mm3)	200	400	100
Reticulocitos(/mm3)	2400	6200	43200
Plaquetas(/mm3)	7000	6000	1000
BMO	Aplasia global grado II-III	Aplasia global grado III	Hipocelularidad moderada
Serología hepatitis	(-)	VHA IgG(()	(-)
Normalización GOT.GPT	66 días	64 días	62 días
Tratamiento	Prednisona CSA G-CSF TMO alogénico	ATG M-Prednisolona CSA G-CSF	ATG M-Prednisolona CSA G-CSF
Tiempo en recuperar las series sanguíneas y BMO.	8 meses	7 meses	6 meses

ATG = Globulina antitimocito ; CSA = Ciclosporina A ;G-CSF = Estimulante de la serie granulocitaria.

Conclusiones :El tiempo transcurrido entre el episodio de hepatitis aguda y la instauración de la AMPH osciló entre 1 y 4 meses.

Todos los pacientes mostraron pruebas serológicas negativas para la infección reciente por VHA,VHB ó VHC.

En el único paciente que se pudo realizar análisis por citometría de flujo,no se encontraron los cambios reseñados por otros autores como sugestivos de un mecanismo inmunopatológico subyacente.

Ref. 263 CRISIS APLÁSICA EN LA ESFEROCITOSIS HEREDITARIA

González R, Zarallo L.,Elduayen R,Escobar M, Rastroyo R, Cardesa J

SERV. INFECCISAS HOSP. MATERNO INFANTIL BADAJOZ

CASO CLÍNICO: Varón de 4 años y medio que presenta cuadro de decaimiento general y palidez cutánea, precedido de un proceso febril.

Antecedentes: Destaca Esferocitosis hereditaria y crisis hemolítica previa Madre catalogada de Esferocitosis hereditaria previamente.

Exploración: Se aprecia astenia, palidez cutánea con tinte subictérico, mucosas secas y llamativamente pálidas.Destaca soplo protomesosistólico y se palpa bazo a 2-3cm del reborde costal izquierdo.Resto sin interés.

Exámenes complementarios:

Hemograma con hemoglobina de 3.1gr/dl, hematocrito 8%, reticulocitos de 0 0/00 ; 4400 leucocitos y 146000 plaquetas.La radiografía de tórax muestra cardiomegalia .La radiografía de cráneo presenta leve ensanchamiento del díploe e hipoatrofia de la tabla externa. En la ecografía abdominal discreto aumento del bazo. En la bioquímica sanguínea destaca bilirrubina total de 2mg/dl y directa de 0.6 mgr/dl ; LDH de 793 U/l y complemento bajo.

En estudio cardiológico dilatación de cavidades con buena contractilidad.

Las pruebas serológicas positivas a PARVOVIRUS B19 con IgM e IgG.

Tratamiento: Dos transfusiones de concentrado de hematíes, fluidoterapia y suplementos de ácido fólico (5mg/día).

Evolución: El estado general mejora de inmediato tras las transfusiones. Se observa descenso de leucocitos y plaquetas transitorio, la serie roja mejora tras las transfusiones pudiéndose apreciar al sexto día de evolución la recuperación medular con reticulocitosis de 38 0/00.

Al alta hemoglobina de 8.6gr/dl, hematocrito 24.2%, leucocitos y plaquetas normales.

Diagnóstico:

Crisis aplásica por ParvovirusB19 en Esferocitosis hereditaria

Conclusiones :

Importancia del Parvovirus B-19 en las crisis aplásicas de los status hemolíticos cronicos. Afectación de las tres series sanguíneas en nuestro caso. Futuro prometedor de la vacuna contra Parvovirus B-19 Aplazamiento de la esplenectomía valorando riesgos y beneficios.

Ref. 406 ANEMIA HEMOLITICA AUTOINMUNE CON DESHIDRATACION Y RASGO FALCIFORME.

Almazán Castro F., Pintos Morell G., Juncà Piera J., Javier Manchón G., Prats Viñas J.

Servicios de Pediatria y Hematologia. Hospital Universitari Germans Trias y Pujol. Badalona

OBJETIVO

Descripción de un caso de anemia hemolítica autoinmune infantil de presentación aguda, asociado a un rasgo drepanocítico, con deshidratación clínica e insuficiencia renal prerrenal.

HISTORIA CLINICA

Varón de 8 años de raza negra que presenta cuadro febril con vómitos y deposiciones líquidas sin productos patológicos, de tres dias de evolución, con orina hiperpigmentada. Antecedente: estancia reciente en Gambia.

Exploración: Signos cutaneo-mucosos de deshidratación. Ictericia conjuntival. AC:soplo sistólico 1-2/6 multifocal. Hepatomegalia de 7-8 cm, esplenomegalia de consistencia dura de 2 cm. Resto de exploración normal.

Laboratorio: Uroanalisis: hematuria (+++), urobilinógeno (++), proteinuria (++).

Hemograma: 11400 LT (63N/23L/14M) Hb:7.5 g/dl; Hto:26.4%; Plaq:211.000. VCM:70.5 fl; MCH:23.2 pg; MCHC:32.9 g/dl; RDW:19.5%; Reticulocitos:23.600. PCR:119.4 mg/L.

Bioquímica sanguínea: Glucosa:75.6 mg/dl; Urea:64.2 mg/dl; Creatinina:0.9 mg/dl; PT:73 g/L; Bilirrubina total:4.5 mg/dl (de predominio indirecto); GOT: 190 U/L; Na:139 mmol/L; K:4.5mmol/L; LDH: 1090 U/L; GGT: 13 U/L; FA:110 U/L. Bioquímica urinaria: osmolaridad: 576 mOsm/kg; Na:26 mmol/L; K: 24 mmol/L.

Extensión sangre periférica: no signos de hemólisis. Test de Coombs directo: positivo.

Haptoglobina: 0; Ferritina: 1447 ug/L. PEL:8.5 ug/GHb.

Pruebas de coagulación, gasometria y Rx tòrax normales.

EVOLUCION

Se instaura corticoterapia vo (2 mg/kg/dia), con normalización de los uroanàlisis, correción progresiva de la anemia, y disminución significativa de la hepatoesplenomegalia.

Estudio gota gruesa para Plasmodium: negativo.

Inmunologia: C3: 99 g/dl;C4: 26 mg/dl; IgG: 2400 mg/dl;IgA: 153 mgdl;IgM:188 mg/dl;IgE: 181 UI/ml.

Estudio de anemia: Coombs directo positivo tipo IgG y complemento, eluido positivo tanto a 37ºC como a 4ºC. Heterocigosidad para HbS. Estudio hemoglobinopatias familiar: negativo para alfa-talasemia.(patrón normal para la delección alfa –3.7)

Serologias HIV, HBV, CMV, Micoplasma, Lues y Parvovirus: negativas. Anticuerpos ANA: negativos.

Anticuerpos heterófilos virus Epstein Barr: positivos.

CONCLUSIONES

Se trata de un paciente con una anemia hemolítica autoinmune de posible etiologia viral (infección EBV) que cursa con afectación de la función tubular renal (disminución de la capacidad de concentración) añadida. La forma de presentación clínica con A.H. junto con deshidratación y insuficiencia prerrenal, obliga al diagnostico diferencial con el Síndrome Hemolítico-Urémico.

Ref. 418 INFILTRACIÓN OCULAR EN PACIENTES CON LEUCEMIA

Peralta Ibañez ML.; Nieto del Rincón N; López Pérez J; Melero Moreno C; Vivanco Martínez JL.; Torres Valdivieso MJ; Sarmiento B.
Unidad de Oncología Infantil. Hospital 12 Octubre de Madrid.

Se presentan dos pacientes con leucemia aguda e infiltración ocular.

Caso 1: Varón de nueve años diagnosticado de LLA pre-B sin afectación de SNC. Tratado según BFM-90 de riesgo intermedio con RT holocraneal, entrando en remisión completa tras la fase de inducción. Al mes de finalizar el tratamiento presentó molestias oculares y pérdida de visión en OI. El fondo de ojo mostró papilitis bilateral con hemorragias retinianas y tumoración exofítica prepapilar en OI. El estudio de LCR mostró infiltración leucémica (citología e inmunofluorescencia) diagnosticandose de recidiva aislada ocular y en SNC (M.O. normal). El tratamiento consistió en QT sistémica e intratecal junto con RT holocraneal y ocular local, con desaparición de la sintomatología y normalización de la exploración oftalmológica.

Caso 2: Niña diagnosticada a los nueve meses de edad de LMA-M5 con infiltración de SNC (LCR+). Tratada según BFM-93 para LNLA-HR, sin llegar a alcanzar la RC. A los cuatro meses del diagnóstico presentó un episodio de endoftalmitis bilateral con fotofobia, edema palpebral y pérdida de visión. La exploración oftalmológica mostró afectación de cámara anterior con turbidez de humor acuoso e hipopion. El diagnóstico se confirmó mediante paracentesis de cámara anterior que mostró infiltración de humor acuoso por células leucémicas. El tratamiento consistió en QT sistémica e intratecal junto con corticoides tópicos y RT ocular a dosis de 24 Gy. Evolución favorable del cuadro ocular con normalización de la exploración oftalmológica. La niña falleció cuatro meses más tarde por progresión de la enfermedad.

Comentarios:

1. La infiltración ocular en pacientes leucémicos es poco frecuente, asociandose con mucha frecuencia a infiltración de SNC y pudiendo aparecer en cualquier momento de la evolución.

2. El tratamiento de elección consiste en QT sistémica e intratecal y RT local a dosis superiores a 20 Gy.

Ref. 420 HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGER HANS EN LACTANTE

M.G. Bueno Rodríguez, E. Quiroga Cantero, I. Bueno Rodríguez
H.V.I.V. del Rocío. S. de Oncología. Sevilla.

INTRODUCCION:

Las tres entidades clínicas - granuloma eosinófilo del hueso, la enfermedad de Hand-Schüller-Christian y la de Abt-Letterer-Siwe- agrupadas por Lichtenstein en 1953, bajo la denominación de Histiocitosis X, actualmente designada como Histiocitosis de células de Langerhans, constituyen una enfermedad sistémica que afecta al tejido reticulohistiocitario, cuyo denominador común es la base histopatológica.

No es una enfermedad maligna, de difícil diagnostico que hay que diferenciarla de las histiocitosis secundarias.

Actualmente las histiocitosis se clasifican en base a la histopatología.

CASO CLINICO:

E.A.. Lactante varón de 4 mese de edad, sin antecedentes familiares ni obstétricos de interés. Al mes de edad comenzó con exantemas diseminados polimorfos, posteriormente anorexia, deposiciones diarréicas, estancamiento de la curva ponderal y distres respiratorio leve.

E. Física: Afectación moderada del estado general. Palidez de piel y mucosas. Desnutrición grave 75%. Exantemas vesiculosos hemorrágicos. Sensación de enfermedad respiratoria. Hepatomegalia. Adenopatias múltiples diseminadas. Tumoración supraesternal.

Exámenes Complementarios: Anemia. Trombocitosis.Leucocitosis. V.S.G. elevada. Elevación de la GGT. Serología TORCH; HSV1--IgM (+). Inmunoglobulinas y subpoblaciones linfocitarias; Negativas. Marcadores tumorales; Negativos. RX Tórax: Infiltrado intersticial micronodular pulmonar bilateral. Ensanchamiento del mediastíno superior. TAC de tórax Mediastíno antero-superior y medio presenta múltiples masas fusionadas con zonas de necrosis y calsificación. TAC de cráneo y columna; Lesión litica a nivel de mastoides derecho, vértebras D5-D6, lumbares y en huesos iliaco derecho. Mapa óseo y estudio de medula ósea; normal. Biopsia de piel y PAAF de masa inguinal nos dio el diagnostico de Histiocitosis de Células Langerhans, proteína S-100 y Gránulos de Birbeck.

COMENTARIOS:

En la mayoría de los casos es una enfermedad autolimitada. El pronostico depende de la edad al diagnostico y del numero de órganos afectados. La HCL debe incluirse en el diagnostico diferencial de aquellos neonatos y lactantes que presentan exantema generalizado y/o afectación multiorgánica. Los tratamientos son dispares y controvertidos. El tratamiento quimioterápico debe ser conservador, encaminado a «ganar tiempo» a la enfermedad.

Ref. 431 ANEMIA HEMOLITICA AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS CALIENTES (Ig G + C3d) CON ESPECIFICIDAD ANTI-Jk^a

J. Rodriguez, Fdez MA Vázquez López, MJ Belmonte, M^a José García, M Mar Sanchez;; J. López Muñoz.
Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería

La Anemia Hemolítica Autoinmune (AHA) es infrecuente en niños. Generalmente son formas agudas relacionadas con algún proceso vírico transitorio. Los anticuerpos en la mayoría de los casos son de tipo Ig G con o sin participación del complemento, dirigidos contra antígenos eritrocitarios proteicos pertenecientes al sistema Rh, siendo excepcional la especificidad contra antígenos de otros grupos sanguíneos. En este sentido, presentamos un caso de AHA con especificidad contra antígenos del grupo Kidd.

CASO CLINICO:

Varón de 22 meses que ingresa por ictericia y anemia. Antecedente de cuadro catarral de vías altas en los días previos. A la exploración mostraba ictericia de piel y mucosas, soplo cardiaco hiperdinámico II/VI, polo de bazo y hepatomegalia de 2 cm bajo reborde costal derecho. En las pruebas complementarias solicitadas destacó: anemia normocroma normocítica con reticulocitosis y esferocitosis; hiperbilirrubinemia a expensas de la fracción directa; Test de Coombs Directo: positivo para antiglobulina poliespecífica y monoespecífica (anti Ig G ++, antiC3b +++, anti Ig M -); Test de Coombs Indirecto negativo; Estudio del eluido: anticuerpos con especificidad anti-Jk^a. Serología a mycoplasma, parvovirus B19, EBV, TORCH, hepatitis C y VIH negativa. Con estos datos, el paciente fue diagnosticado de AHA por Anticuerpos Calientes. El descenso de Hb a 5,5 g% tras el ingreso con signos de compromiso hemodinámico, condicionó la indicación de transfusión de hematíes, la cual transcurrió sin incidencias. El paciente recibió GGIV a 2 gr/Kg consiguiendo estabilizar las cifras de hemoglobina. Posteriormente se inició tratamiento con esteroides a 2 mg/Kg/día, con descenso lento tras la negativización del TCD que ocurrió al mes del diagnóstico. A los 4 meses del diagnóstico se mantiene asintomático con valores de hemoglobina normales y sin signos analíticos de hemólisis.

COMENTARIOS:

El caso presentado corresponde a una AHA por anticuerpos calientes de curso agudo y favorable. La especificidad anti Jk^a, raramente comunicada en la literatura, probablemente no tenga repercusión sobre la evolución clínica del proceso.

En el estudio diagnóstico del caso presentado no encontramos agente infeccioso, ni enfermedad de base responsable del cuadro. Aunque el tratamiento estándar de las AHA por anticuerpos calientes son los corticoides, el uso de la GGIV puede ser de utilidad en pacientes con esplenomegalia y anemia intensa como el caso comentado.

Ref. 432 NIVELES DEL RECEPTOR SERICO DE LA TRANSFERRINA EN NIÑOS SANOS

Carracedo Morales A; Vázquez López MA; Calvo Bonachera MD; Morcillo Llorens R; Muñoz Vico F.; Rguez Fdez J..; Villegas G.**; López Muñoz J.*
*S. Pediatría. * S. Análisis Clínicos. **S. Hematología. H. Torrecárdenas. Almería.*

El Receptor Sérico de la Transferrina (TfRs) es un parámetro útil en la estimación de la actividad eritropoyética y del estado del hierro funcional.

OBJETIVO:

Conocer los valores de TfRs en una población pediátrica sana y su relación con los diferentes parámetros del hierro y la eritropoyetina.

MATERIAL Y METODOS:

Un total de 90 niños normales (58% varones y 42% mujeres) con edad comprendida entre 1 y 10 años (Media: 4,93 +/- 2,39 años), sin antecedente de infección ni ingesta de hierro en los dos meses previos, fueron seleccionados para el estudio. Se determinó hemograma completo, eritropoyetina, sideremia, capacidad de fijación de hierro, ferritina sérica y TfRs. Para el método estadístico se utilizó el test "t de Student" y el coeficiente de correlación "r de Pearson".

RESULTADOS:

Los valores medios obtenidos fueron los siguientes: TfRs: 1,92 +/- 0,56 ng/ml; Hemoglobina: 12,65 +/- 0,7 gr/dl; Hto: 36,7 +/- 2,38 %; Sideremia: 67,6 +/- 25,5 microgr/L; Capacidad de fijación del hierro: 316,4 +/-54.8 microgr/L; IST: 21,4 +/- 8,2 %; Ferritina sérica: 24,7 +/ 15 ng/ml; Eritropoyetina: 9,5 +/- 6,88 U/L. Se obtuvo una correlación positiva entre el TfRs y la eritropoyetina ($p< 0,01$). No se obtubo correlación entre el TfRs y los diferentes parámetros hematológicos y del hierro estudiados, aunque sí se evidenciaron valores significativamente superiores ($p< 0,01$) en aquellos niños con ferritina < 12 ng/ml (ferropenia latente). No hubo diferencias en relación al sexo.

CONCLUSIONES:

Los niveles de TfRs en niños sanos en ausencia de carencia férrica son similares a los comunicados para el adulto y se relaciónan con la actividad eritropoyética.

En estados de deficiencia de hierro sin anemia los valores de TfRs se elevan significativamente indicando la precariedad de hierro funcional.

Ref. 628

ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND TIPO I ASOCIADA A HEMOFILIA B GRAVE

V. Rivero Rubio, G Mateos Pérez, I Alberca, MJ Estevez Amores, D Fernández Alvarez, M Muriel Ramos.
Hospital Universitario de Salamanca

INTODUCCIÓN: presentamos este caso clínico por la rara coincidencia de dos coagulopatías en un mismo paciente. La hemofilia B (déficit del factor IX (F IX)) representa el 15% de las hemofilias y tiene una herencia ligada al sexo, aunque un 20-25% se debe a mutaciones. La enfermedad de Von Willebrand (déficit del factor de Von Willebrand (vWF)) es la diátesis hemorrágica más frecuente (1% de la población) con una herencia autosómica dominante o recesiva.

CASO CLÍNICO: lactante de 11 meses sin antecedentes familiares ni personales de interés que ingresa porque tras un traumatismo se lesiona el frenillo del labio superior iniciando un sangrado que duró dos días, por lo que se decide realizar estudio de coagulación para lo cual se extrae sangre de vena cubital izquierda, produciéndose un hematoma que ocupa toda la extremidad superior izquierda (ESI) y un shock hipovolémico.

Exploración: palidez cutáneo-mucosa. Auscultación cardiorrespiratoria: normal. Abdomen sin visceromegalias ni masas. Importante hematoma en ESI. Doppler de ESI: normal.

Hemograma al ingreso: hemoglobina: 7,8 g/dl, hematíes: 2790000, plaquetas: 229000, leucocitos: 12600 con fórmula normal.

Estudio de coagulación: TP: 100 mg%, TTPA: 216"/35", fibrinógeno: 287 mg/dl, vWF antigénico: 34%, factor VIII-C: 36%, estudio de mezclas APTT: corrección completa.

Estudio familiar: Padre: APTT: 36,7"/35", F VIII-C: 52%, vWF: 46%. Madre: APTT: 50"/35", F VIII-C: 51%, vWF: 43%.

Evolución: tras reposición del F VIII al 100% el niño continuó sangrando por lo que se decide ampliar estudio a otros factores, hallando un factor IX de 0%. Se inicia tratamiento con factor IX cesando el sangrado. Ampliado estudio familiar se confirma el estado de portadora de la madre respecto a la hemofilia B.

Juicio clínico: Enfermedad de Von Willebrand tipo I y Hemofilia B grave.

CONCLUSIONES: 1.- Debe realizarse estudio de coagulación en todos los niños con sangrado importante tengan o no antecedentes familiares de coagulopatía.

2.- Es necesario mantener un alto índice de sospecha de otra coagulopatía asociada cuando tras el tratamiento oportuno no se consiga detener el sangrado.

Ref. 642

EDEMA AGUDO HEMORRAGICO DEL LACTANTE .A PROPOSITO DE UN CASO

Rubio Quevedo,C.;Martin de Lara,I.;Garcia Suarez,A.;Fernandez Lorenzo,J.M.; Lopez Casado,M.A.;Holgado Carballo,M.A.
Hospital Materno-Infantil Virgen de las Nieves .Granada.

OBJETIVOS: El edema agudo hemorrágico del lactante es una enfermedad cutánea poco frecuente, que afecta a niños menores de 2 años con lesiones de púrpura equimotica en cara, pabellones auriculares y extremidades. Se acompañada de edemas.La participación sistemica es infrecuente.

PACIENTE Y METODOS: Varon de 13 meses con catarro de vias altas previo ,tratado con amoxicilina. Presenta súbitamente lesiones purpuricas en extremidades inferiores y pabellones auriculares.No afectan tronco. Edema en el dorso de los pies. Fiebre previa a la afectación cutánea. Ausencia de otra sintomatologia.

RESULTADOS: Hemograma:leucocitos 14.06 (linfocitos 57.2 %).PCR:0.6. ASLO:167. Bioquimica, coagulacion, orina: normal.Frotis nasofaringeo normal. Serologia toxoplasma, citomegalovirus, mycoplasma: normal.

Biopsia cutanea: Dermis con necrosis fibrinoide de paredes vasculares de pequeño calibrecon infiltrado leucocitario con leucocitoclastia y abundante extravasacion eritrocitaria.

A lo largo de 10 dias las lesiones purpuricas fueron disminuyendo de intensidad sin necesidad de tratamiento , no detectándose signos de afectación sistemica.

CONCLUSIONES: Se debe realizar diagnostico diferencial con el eritema multiforme, síndrome del niño maltratado, sepsis meningococica, vasculitis toxoalergica,pero sobre todo con la púrpura de Scholein-Henoch (diferente edad de incidencia, ausencia de afectación visceral, poca posibilidad de recidivas y diferente deposito de inmunoglobulinas).

Ante un cuadro hemorrágico cutáneo de un lactante que presente un buen estado general sospechar edema agudo hemorrágico.

Ref. 697 NEUTROPENIA CRÓNICA BENIGNA. FORMA FAMILIAR

Autores: de Diego, Moreno F, Sánchez F, Ginel A, Reyes M, Ferméndez JR
Centro: HOSPITAL GENERAL BASICO DE BAZA.

Introducción: La Neutropenia Crónica Benigna, definida por la persistencia más de 6 meses y el carácter leve-moderado de la misma, es una entidad frecuente y de comienzo casi exclusivo en la edad pediátrica. No obstante, las formas familiares son raras y de herencia autosómica dominante.

Caso clínico: Niña de 11 años con Neutropenia (1.027 neut./mcl), detectada de forma casual. No presentaba antecedentes de infecciones de repetición, ni de ingesta de medicamentos, siendo la exploración física normal. Al persistir la neutropenia 6 meses (905 neut/mcl), decidimos realizar estudio familiar (progenitores y 2 hermanas mayores de 16 y 15 años, respectivamente), con los siguientes resultados:

- Padre: 3.156 neut/mcl
- Madre: 1.565 neut/mcl
- 10 hermana: 3.049 neut/mcl
- 20 hermana: 1.415 neut/mcl

Lo cual pone de manifiesto el patrón familiar, con probable herencia autosómico dominante, introducido dicho carácter por la madre.
Los Ac antineutrófilo C-ANCA y P-ANCA en la niña, fueron negativos, lo cual excluye el origen autoinmune.

Ref. 747 LINFOMA PULMONAR EN LA EDAD PEDIATRICA

Ramírez Gavira RM, García Tormo M, Herrero Hernández AI, Blasco Ventas A, López Ruiz E, Martínez Valverde A.
Dpto. Pediatría. U. Neumología. H. Materno Infantil. Málaga.

INTRODUCCION: El linfoma pulmonar es una entidad relativamente infrecuente, que se presenta de forma secundaria en el contexto de un proceso linfoproliferativo sistémico, y excepcionalmente como forma primaria. Se presentan dos pacientes con linfoma no hodgkin y afectación pulmonar inicial.
CASO CLINICO 1: Niña de 11.5/12 años sin antecedentes de interés, con cuadro de fiebre elevada y tos seca de 19 días de evolución. La exploración física revela pequeñas adenopatías laterocervicales y a la auscultación crepitantes en base derecha, sin otros hallazgos. Rx de tórax: Patrón intersticial en base derecha. Con la sospecha de neumonía intersticial se instaura tratamiento con macrólidos. Al décimo día continúa con fiebre y aparecen edemas en cuello y maleolos. TC de tórax: Patrón intersticial bilateral, derrame pleural bilateral, derrame pericárdico y adenopatías mediastínicas múltiples. Biopsia de ganglios mediastínicos: Linfoma no Hodgkin inespecífico de células medianas y pequeñas de estirpe T. Recibe tratamiento quimioterápico según protocolo LSA2L2 modificado, con mala evolución, falleciendo a los 6 meses.
CASO CLINICO 2: Niña de 8.1/12 años con dolor inguinal izquierdo de 3 semanas de evolución y fiebre alta en los últimos 10 días. Antecedentes personales y familiares sin interés. Al ingreso se encuentra febril, presentando tumoración dolorosa de 3 cm en zona inguinal izquierda, sin otros hallazgos. Se inicia tratamiento antibiótico por sospecha de adenopatía abscesificada. Al 3º día inicia tos seca con hipoventilación basal, apareciendo distres respiratorio progresivo que obliga a instaurar ventilación mecánica. Las investigaciones bacteriológicas son negativas. Punción-biopsia de adenopatía inguinal: Linfadenitis abscesificante granulomatosa. Se instauran tratamientos antibióticos múltiples sin respuesta, llegando a situación de hipoxemia refractaria con fallo multiorgánico que conduce a su fallecimiento. Estudio post-morten: Linfoma no Hodgkin anaplásico de células grandes de estirpe T.
DISCUSION:1. El diagnóstico de linfoma pulmonar no es fácil en pacientes sin enfermedad extrapulmonar.
2. Importancia de la sospecha diagnóstica ante afectación pulmonar intersticial.
3. Destacar la gravedad y rápida evolución de la enfermedad pulmonar en la segunda paciente.

Ref. 757

LEUCEMIA AGUDA MEGACARIOBLASTICA CON T (1; 22) (p13; q13)

Blasco Ventas A, Ramírez Gavira RM, Herrero Hernández A, García-Tormo M, González ME, Ruiz P, Arana M, Martínez Valverde A.
Dpto. Pediatría. Dpto. Hematología. H. Materno-Infantil. Málaga.

INTRODUCCIÓN: La leucemia aguda megacarioblástica (LAM) o M7 del French-American-British group (FAB) representa el 4 % de las leucemias agudas no linfocíticas en niños, y el 20 % en lactantes. La LAM generalmente aparece de novo, aunque se ha demostrado una fuerte asociación con S. Down. El subtipo M7 de FAB presenta en ocasiones dificultades diagnósticas, pero en la actualidad existe una translocación t(1; 22) (p13; q13) que se considera un marcador específico de la LAM infantil.

CASO CLÍNICO: Niño de 3 meses. Desde hace 2 semanas: Rechazo del alimento, irritabilidad y episodios de llanto con dolor abdominal. E. Física: Peso y talla en P50, palidez intensa de piel y mucosas, abdomen distendido por hepatomegalia de 5 cm. y esplenomegalia de 4 cm., no se palpan linfadenopatías. E. Complementarios: En el hemograma se observaba anemia (Hemoglobina: 5'5 gr/dl), plaquetopenia (13000/mm3), leucocitos (10.300/ mm3), con 35 % de neutrófilos segmentados, y en la fórmula leucocitaria un 3 % de células blásticas. La bioquímica mostró aumento discreto de transaminasas y severo de lactodeshidrogenasa (LDH: 3560 UI/L). El estudio de aminoácidos en sangre y orina resultó normal. El estudio de imagen puso de manifiesto la presencia de una hepatomegalia y esplenomegalia severísima con infiltración neoplásica sin identificar lesión tumoral primitiva. El esqueleto mostraba una osteoporosis moderada con resorción submetafisaria de hueso (Líneas de Bati-Vogh), y lesiones osteolíticas en huesos planos. El aspirado de médula ósea (MO): Mediana celularidad con disminución de la serie eritropoyética; Biopsia de MO: Marcada fibrosis medular; Biopsia hepática: Infiltración intersticial neoplásica de carácter blástico. El estudio citogenético: Triple línea celular de 46 XY/ 46 XY, t (1; 22) (p13; q13) 46 XY, t (1; 4; 22).

EVOLUCION Y TRATAMIENTO: Se confirma el diagnóstico de LAM M7 iniciándose tratamiento quimioterápico con Daunoblastina y ARA-C. Sufre un deterioro rápido con aumento progresivo de la hepatomegalia y fallece en situación de fallo multiorgánico 1. 5/30 mes después de su ingreso.

COMENTARIOS: 1.- Un lactante con hepatomegalia requiere un estudio amplio, pero la presencia de anemia y plaquetopenia deben hacer sospechar de una leucemia aguda infantil (M7). 2.- La MO de nuestro paciente se comportaba como una M7 sin translocación, por su normocelularidad. 3.- La translocación t, (1; 22) (p13; q13) se considera una anomalía propia de la Leucemia Aguda Megacarioblástica del niño.

Ref. 760

PURPURA TROMBOPENICA IDIOPATICA, EN EL NIÑO. REVISION DE UN PERIODO DE TRES AÑOS.

E.P.Valdés Morillo. G. Colli Lista. E. Garcia Garcia. S.Oliva Rodriguez. D. Britto.A. Martinez Valverde.
Hospital materno infantil Carlos Haya (Málaga)

INTRODUCCION: La púrpura trombopénica idiopática (PTI) consiste en una disminución del número de plaquetas circulantes, de causa desconocida, con un número normal ó aumentado de megacariocitos en Médula Osea. Puede presentarse de forma aguda o crónica.

OBJETIVOS: Estudiar los datos epidemiológicos, clínicos, analíticos, evolutivos y terapéuticos, en niños con P.T.I. ingresados en nuestro hospital.

MATERIAL Y METODOS: Estudio retrospectivo de 50 niños diagnosticados de P.T.I., en nuestro centro durante el período comprendido entre el 1 de Enero de 1995 y el 31 de Diciembre de 1997.

RESULTADOS: Los ingresos por P.T.I. correspondieron al 0,88% del total de ingresos hospitalarios. La media de edad al diagnóstico fue de 4,2 años, sin predominio de sexo. La mayor incidencia correspondió a los meses de Otoño (48%) y Primavera(42%). El 60% de los casos presentaron catarro de vías altas, de 1 a 3 semanas antes, el 6% gastroenteritis aguda, y el 4% varicela. La forma de presentación más frecuente fue equímosis (84%),con ó sin petequias, y con ò sin sangrado de mucosas. El número de plaquetas al ingreso fue inferior a 20.000 en el 82% de los casos. En el 100% el estudio de MO presentó aumento de megacariocitos en estadios precoces. En cuanto al tratamiento recibido, 25 niños (50%),no recibieron tratamiento farmacológico alguno, otros 25 (50%) recibieron tratamiento con corticoides , solo 3 necesitaron terapia con Inmunoglobulinas intravenosa. El 60% recuperaron la cifra normal de plaquetas en menos de 3 meses, .el 24% entre 3 y 6 meses, el 8% entre 6 y 12 meses, y el 8% restante en más de 1 año., de estos últimos el 50% presentaron anticuerpos antiplaqueta positivo.

CONCLUSIONES:

- P.T.I., es una patología frecuente y usualmente benigna en la edad pediatrica.
- La remisión espontánea es lo más frecuente.
- La terapia con Inmunoglobulinas se debe reservar para los casos con plaquetas por debajo de 20000 más sangrado mucoso.
- Las complicaciones son poco frecuentes.
- El aspirado de Médula Osea es necesario en todos los casos para descartar otras causas de trombopenia.

Ref. 211

ENFERMEDAD GRANULOMATOSA CRÓNICA

Leal J., Alonso F., Lajo A., Ferreira A.
Hospital Infantil La Paz, Madrid.

La Enfermedad Granulomatosa Crónica es una Inmunodeficiencia Primaria, en la que por ausencia ó mal funcionamiento del Sistema NADPH-Oxidasa en las células fagocíticas, no se producen los metabolitos oxigenados microbicidas responsables de la muerte intracelular de los gérmenes, los cuales son fagocitados pero no destruidos. Los focos infecciosos no resueltos estimulan la formación de granulomas característicos de la enfermedad.
La frecuencia viene a ser de 1/250.000, pudiendo ser la herencia ligada al sexo (70-80%), ó Autosómica recesiva (20-30%),conociéndose actualmente el defecto enzimático . Puede hacerse diagnóstico prenatal en sangre de cordón . Los síntomas comienzan en los primeros meses de vida con infecciones en piel, ganglios linfáticos, pulmones, produciendo abscesos que pueden también afectar a órganos como hígado, bazo etc. Los gérmenes suelen ser catalasa positivos (Estafilococo A., Salmonella, P. Cepácea), y hongos como Aspergillus y Nocardia. Hay casos diagnosticados tardíamente, incluso en edad adulta.SE hace la descripción de los pacientes diagnosticados y seguidos en nuestra Unidad : son 7, cuyas edades están comprendidas entre 3 a. y 16 a. oscilando su edad al diagnóstico entre 6 m. y 5 a.
PROTOCOLO de seguimiento de estos pacientes : revisiones cada 6 m. con analítica de sangre, hemograma, VSG, PCR, bioquímica. Eco abdominal/año y tórax, según clínica.
TRATAMIENTO: Agresivo y específico, a ser posible ,de los procesos agudos utilizando quimioterápicos de acción intracelular. Profilaxis : TMP/SMZ 5-10 mg/k/d. Itraconazol 5-10 mg/k/d.. Valorar Interferón Gamma.
Otros tratamientos: 1.Trasplante de médula ósea, en determinados pacientes. 2. Terapia genica.

Ref. 285

MORTALIDAD PEDIÁTRICA POR VIH EN LA REGIÓN DE MURCIA

B. Garnica, A. Brea, C. Téllez, M. Martínez, L. Marín, J. Gutiérrez.
Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Objetivos: Presentar un estudio descriptivo de los casos de mortalidad en los pacientes VIH positivos en la comunidad murciana, así como de las infecciones que padecieron previamente a su fallecimiento.
Material y métodos: Se estudian 86 niños diagnosticados de infección por VIH en el período comprendido entre el 1 de enero de 1987 al 31 de diciembre de 1997, analizando las causas de mortalidad así como las infecciones intercurrentes de los 9 casos (10.4%) fallecidos durante el período estudiado.
Resultados: Las causas de mortalidad que encontramos fueron: encefaloptaía por VIH dos casos, caquexia dos casos, insuficiencia hepática grave un caso, insifuciencia hepática con hemorragia pulmonar masiva un caso, hipertensión pulmonar secundaria a cardiopatía con fracaso multiorgánico un caso, neumonía dos casos. En cuanto a la edad de fallecimiento encontramos dos grupos bien diferenciados: el primero no supera los ocho meses de vida asociándose a patología pulmonar aguda, el segundo mueren en torno a los cuatro años por deterioro progresivo.
Conclusiones: Encontramos diversas causas de fallecimiento. Existe relación entre edad y causa de muerte. El período de evolución hacia SIDA terminal es menor en la edad pediátrica que en la adulta. Un seguimiento exhaustivo y un cumplimiento eficaz del tratamiento pueden retrasar un gran número de muertes provocadas por el SIDA.

Ref. 332

ABSCESO PULMONAR COMO DEBUT DE ENFERMEDAD DE BRUTON.

M.Hortelano, A.Jimenez, C. Santana, M.Herrera, D. Romero, J.Ayala, C. Reig.
S.Pediatría (Jefe de Servicio Dr. Cuadrado). Hospital General de Segovia.

Introducción:
La enfermedad de Bruton o agammaglobulinemia ligada al sexo cursa con disminución sérica de inmunoglobulinas (Ig) y ausencia de linfocitos B en sangre periférica. Se manifiesta con infecciones recurrentes y graves (S. Pyogenes, H.Influenzae, S.Pneumoniae). El tratamiento con Ig sustitutiva mejora el déficit congénito.
Caso clínico:
Paciente de 2 años y 8 meses que presenta cuadro febril de 8 días de evolución, refractario al tratamiento con diversos antibióticos. AF: No consanguinidad ni evidencia de alteraciones inmunitarias. AP: Desarrollo ponderoestatural normal. Vacunación completa. Adenoflemón a los 22 meses de edad (S. Pyogenes, H. Influenzae). Al ingreso se objetiva en Rx de tórax condensación en base izquierda compatible con proceso bacteriano, iniciándose tratamiento con cefuroxima i.v. A los 6 días del ingreso, ante la mala evolución, se repite Rx evidenciándose derrame pleural paraneumónico, por lo que se cambia tratamiento a cefotaxima con buena respuesta, siendo dado de alta 8 días después. Durante su ingreso y por la tórpida evolución del cuadro se realiza estudio de inmunidad objetivándose hipogammaglobulinemia, por lo que se remite para completar estudio a S. Inmunología del Hospital Infantil La Paz (Dr. Fontán). Empeoramiento a los 4 días del alta, persistiendo la imagen radiológica (condensación y derrame) y alteraciones analíticas. En hemocultivo y liquido pleural se detecta S. Pneumoniae sensible a cefotaxima, iniciándose tratamiento con cefotaxima y gammaglobulina i.v. (tras haberse confirmado la agammaglobulinemia con ausencia de linfocitos B en sangre periférica) cediendo la fiebre. Al 5º día del ingreso presenta nuevo empeoramiento cambiándose pauta antibiótica por amikacina e imipenem; en TC pulmonar se objetiva absceso pulmonar realizándose drenaje del mismo, con buena evolución posterior.
Conclusiones:
Ante infecciones recidivantes ó de tórpida evolución se debe descartar la presencia de inmunodeficiencia congénita o adquirida.
El diagnóstico precoz y el tratamiento sustitutivo continuado mejoran el pronóstico al evitar complicaciones de infecciones recidivantes.

Ref. 394

ENFERMEDAD GRANULOMATOSA CRÓNICA: LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ

Vázquez S, Leal J, Lago J, Baselga B, Salinas S.
Servicio de Hospitalización Pediátrica General. Hospital Infantil «La Paz». Madrid

INTRODUCCIÓN: la enfermedad granulomatosa crónica (EGC) es una entidad rara en nuestro medio cuyo diagnóstico se alcanza habitualmente mediante el test de NBT, al demostrar la alteración del metabolismo oxidativo de los neutrófilos y monocitos. La rareza de esta enfermedad convierte a los niños portadores, en pacientes crónicos con infecciones de repetición cuyo diagnóstico etiológico se alcanza dnicamente tras larga evolución. Presentamos un caso de un niño cuyo diagnóstico se alcanzó a los 5 años tras mdltiples ingresos por infeciones graves.
CASO CLINICO: niño, varón de 5 años de edad que acude a consulta remitido de otro centro para estudio. En sus antecedentes personales destacaba: absceso inguinal izquierdo a los 8 meses que no cicatrizó hasta los 3 años, neumonía masiva en hemitórax derecho a los 3 años, varicela intensa a los 4 años, neumonía en LID con derrame pleural y atelectasia a los 5 años, adenitis submaxilar bilateral que requirió 2 meses de tratamiento antibiótico. Acude a consulta por cuadro de tumoración en región torácica derecha, sin fiebre y acompañado de dolor continuo de dos meses de evolución durante los cuales había sido tratado con Cefotaxima, Cloxacilina y Clindamicina. En la exploración destacaba tumoración de consistencia media localizada sobre 90 costilla derecha. Se realizó Rx tórax, TAC torácico y estudio isotópico que demostraron condensaciones pulmonares parenquimatosas y lesiones osteolíticas en pared. Punción diagnóstica negativa. Se somete a toracotomía desbridándose 4 formaciones granulomatosas que se biopsian con el resultado de aspergilosis invasiva. El estudio inmunológico demostró défitit de secreción de anión superóxido en PMN y test NBT negativo, llegándose al diagnóstico de EGC. El niño fue tratado con Anfotericina B desarrollando a los 5 meses insuficiencia renal e hipercalcemia que respondió a corticoides.
CONCLUSIONES: la EGC es una enfermedad cuyas complicaciones pueden poner peligro la vida del niño. Ante un paciente con infecciones graves de repetición se debe sospechar EGC. Nuestro paciente ilustra un diagnóstico tardío de la enfermedad con una aspergilosis invasiva. La hipercalcemia está relacionada con las enfermedades granulomatosas viéndose asociada en nuestro caso a nefrotoxicidad por Anfotericina. La EGC es un trastorno cuyas complicaciones pueden ser graves y mortales por lo que el diagnóstico precoz es fundamental.

Ref. 407

ESTUDIO LONGITUDINAL DE MARCADORES SUSTITUTIVOS DE PROGRESIÓN A SIDA EN NIÑOS INFECTADOS PERINATALMENTE POR VIH-1.

D Gurbindo, S Resino, D. García Alonso, E Obregón, JL Jiménez, J Navarro y MA. Muñoz-Fernández .
Hospital General Universitario Gregorio Marañón

El hecho de que la evolución de la enfermedad en niños infectados perinatalmente por el VIH-1 tiene dos patrones posibilita identificar los factores inmunológicos o virológicos que influyen en la historia natural de la infección perinatal por VIH-1. Hemos analizado los T CD4+, la carga viral 8CV) y el fenotipo viral de muestras biológicas secuenciales obtenidas de 17 niños infectados perinatalmente por el VIH. Estos niños se dividieron en 2 grupos (g) en relación al estadio clíncico de la infección. G 1: 10 niños VIH progresores rápidos que desarrollaron SIDA durante los primeros meses de vida (Categoria C; Center for Disease Control and Prevention (CDCP). Grupo 2: 7 niños VIH progresores lentos, con retraso en el desarrollo de enfermedad severa durante varios años y menor supervivencia, (Categoria A durante los primeros meses y no evolución a Categoria B y C en años sucesivos). Los T CD4+ fueron significativamente mas bajos en el g 1 (%CD4: 22.9±5.4) que el g 2 (%CD4: 40.1±2.1) durante los 3-6 primeros meses ($p<0.05$). La CV fue mas elevada durante las primeras semanas de vida en los dos g, subsiguientemente, durante los 2-6 meses de vida en el g 1 se observó un incremento rápido de CV >1.000.000 c/ml. En el g 2 se observan dos patrones distintos: un patrón aparece entre los 18-24 meses de edad, los niños comienzan a tener síntoma clínicos y presentan CV entre 10.000-500.000 c/ml. El otro patrón aparece en niños a la edad de 24 meses, no han desarrollado sintomatología clínica y presentan CV <de 10.000 copias/ml. Los estudios de cinética de replicación y del fenotipo viral muestran en el grupo 1: en 3 niños se obtienen inicialmente aislados virales NSI con cinética de replicación R/B. En estudios consecutivos los aislados cambiaron a fenotipo SI y cinética de replicación rapida/alta (R/A) manteniendose con el mismo fenotipo durante todo el seguimiento. De los restantes 7 niños del g 1 se obtuvieron aislados R/A y SI durante todo el seguimiento. En el g 2: En 3 niños se obtuvieron aislados virales NSI con cinética R/A en el primer estudio y en estudios consecutivos. En dos niños se obtuvieron aislados virales SI en el primer estudio cambiando posteriormente el fenotipo a NSI y L/B. En los restantes 2 niños del g 2 se obtuvieron aislados virale NSI, L/B en el primer estudio y progresaron a SI, R/A en estudios posteriores. Estos datos sugieren que el patrón de replicación del virus en los primeros 2-3 meses de vida es predictivo de la evolución de la infección en niños infectados verticalmente y que la ausencia o bajos niveles de anticuerpos neutralizantes pueden correlacionar con la progresión de la infección por VIH.

Ref. 408

PAPEL DE LA ZIDOVUDINA EN LA TRANSMISIÓN VERTICAL DEL VIH-1.

Rebeca Alonso Arias, Dolores Gurbindo, Pilar Miralles, Paloma Segovia, E.Fernández-Cruz y Mª Angeles Muñoz-Fernández.
I.Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivo: Estudiar el efecto inmunológico y virológico de la ZDV en la transmisión vertical del VIH-1.
Pacientes y métodos: Hemos estudiado 50 mujeres VIH-1 positivas embarazadas. Se dividieron a las madres en dos grupos; grupo A: 32 recibieron tratamiento con ZDV durante el embarazo y/o el parto, grupo B: 18 no fueron tratadas con antirretrovirales. Se cuantificó el RNA viral por RT-PCR. Se analizaron las subpoblaciones linfocitarias por citometría de flujo y se estudió la delección del coreceptor CCR5 en las células mononucleares de sangre periférica en los hijos de madres con alta carga viral.
Resultados: De las 50 madres VIH, 29 tuvieron carga viral inferior a 5000 copias RNA VIH/ml.De estas, 21 fueron tratadas con ZDV y 8 fueron no tratadas. No existieron diferencias entre los dos grupos en el porcentaje o número absoluto de células T CD4+, estadio clínico de la madre o modo de parto. Tan sólo una madre con menos de 5000 copias RNA VIH/ml fue transmisora y pertenecía al grupo de las mujeres que no recibieron tratamiento antirretroviral. 21 de las 50 madres tuvieron viremia plasmática superior a 5000 copias RNA VIH/ml, de estas, 10 recibieron tratamiento con ZDV y 11 no recibieron ningún tratamiento antirretroviral. Ninguna de las 10 madres tratadas con ZDV, a pesar de la alta carga viral (127.594+74.906 copias RNA VIH/ml), transmitieron el virus a sus hijos. Por el contrario, 5 de las 11 madres no tratadas (45.5%) fueron transmisoras del virus. La media de la carga viral fue mayor en las madres tratadas con ZDV no transmisoras que en las 11 madres no tratadas con antirretrovirales (98.671+51.892 copias RNA VIH/ml).
En los niños cuyas madres tuvieron alta carga viral en el momento del parto se estudió si presentaban heterozigosis u homozigosis recesiva para el coreceptor CCR5. No se encontró la delección del gen en ninguno de los niños, infectados o no por el VIH-1.
Conclusiones: Nuestros resultados sugieren que el tratamiento de madres VIH positivas durante el embarazo con ZDV se correlaciona significativamente con un reducido riesgo de transmisión, pero sólo una parte del efecto del tratamiento puede ser explicado por la disminución de la carga viral. El efecto protector de la ZDV se debe a otro mecanismo diferente de la reducción de la viremia plasm‡tica materna. Actualmente se está estudiando el posible papel protector de citocinas. Debido a que ninguno de los niños nacidos de madres VIH positivas con carga viral alta tuvo la delección del gen CCR5 se debe descartar este factor genético como mecanismo de resistencia a la transmisión.

Ref. 444 TRATAMIENTO CON GAMMAGLOBULINA E.V. EN IDP (INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS)

Marco MT, Bosque M, Asensio O, Cabezas R.
Unidad de Alergia, Pneumologia e Inmunología pediátrica. Hospital de Sabadell. Barcelona

INTRODUCCIÓN:
En los últimos años, el reconocimiento de las IDP ha ido en aumento, lo que ha redundado en un mejor y más precoz diagnóstico y tratamiento. Siendo el tratamiento con gamaglobulina e.v. uno de los factores que más han influido en el pronóstico y calidad de vida de nuestros enfermos.
OBJETIVO:
Valorar la evolución de nuestros pacientes afectos de IDP, en tratamiento con gamaglobulina e.v.
MATERIAL Y MÉTODO:
Revisión retrospectiva de todos los niños afectos de IDP que en la actualidad reciben tratamiento con gamaglobulina e.v., destacando edad, sexo, diagnóstico y edad en que realizó el mismo. Duración del tratamiento con gamaglobulina e.v. y cambios objetivados después del inicio de este tratamiento.
RESULTADOS. Nº pacientes: 19. Relación V/H 1'7. Edad actual rango entre 5 meses y 24 años. Edad diagnóstico entre 4 meses y 7 años (media 30 meses). Tiempo duración tratamiento substitutivo entre 2 meses - 15 años.
Diagnósticos: 3 Agamaglobulinemias con Hiper IgM. 1 Agamaglobulinemia. 1Ataxia-Telangiectasia. 6 IVC (Inmunodeficiencia variable común). 8 Hipogamaglobulinemias transitorias.
El nº de infecciones disminuyó en todos los pacientes. Los pacientes con hipogamaglobulinemias pasaron a estar asintomáticos en 9 casos (64%, persistiendo en 5 casos (36%) infecciones leves (BAO, otitis, CVAS, ...). Los pacientes con agamaglobulinemia han seguido presentando infecciones importantes aunque en menos número (Neumonías, bacteriemias por campilobacter, meningitis, bronquiectasias, etc...). Todos los pacientes con agamaglobulinemias presentaron complicaciones no infecciosas (artritis, leucemia, nefrocalcinosis, etc ...).
CONCLUSIÓN:
La gamaglobulina e.v. es un tratamiento eficaz en los pacientes con IDP, disminuyendo el nº de infecciones y permitiendo una mejor calidad de vida a nuestros pacientes.

Ref. 581 INMUNODEFICIENCIA COMBINADA SEVERA (IDCS): DOS CASOS CLÍNICOS.

López Contreras I.Mª.; Cifuentes Sabio V.; Bustos Cabello C.; Vázquez León G.
Centro: Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción.- Los síntomas de IDCS se caracterizan por una ausencia de la función de las células (Cel) T y B desde el nacimiento y una gran diversidad genética. Entidad poco frecuente: incidencia 1:100.000 a 1:1.500.000 nacidos vivos. Son las inmunodeficiencias reconocidas más graves. La muerte suele producirse en el 1º o 2º año de vida, salvo que pueda realizarse trasplante de médula ósea (TMO).
Casos clínicos.- **Caso nº 1**: Lactante estudiado al mes de vida por presentar faringoamigdalitis, rinitis y conjuntivitis de repetición. Padres sanos, primer hijo fallecido a los 8 meses, diagnosticado de IDCS. Segundo embarazo, feto varón muerto en el 4º mes.
Exámenes complementarios. Inmunoglobulinas: IgG 268 mg/dl; IgA e IgM indetectables. Subpoblaciones linfocitarias: Cel B (CD19) 3%; Cel T (CD3) 20%, (CD4) 6%, (CD8) 10%; Cel NK (CD56) 55%, (CD16) 55%; Adenosinadesaminasa (ADA) 10 mcgr/gr proteínas.
Radiografía de tórax: no se visualiza timo. Resto de exploraciones complementarias normales.
Caso nº 2: Lactante 4m. estudiado desde el punto de vista inmunológico por presentar cuadros catarrales de repetición, conjuntivitis purulenta, persistencia del muguet oral y retraso del crecimiento.
Previamente, cuadro de vómitos alimenticios, siendo diagnosticado de infección urinaria y reflujo vesico-uretral grado II-III en riñón izquierdo. Gastroenteritis a los 3m. Antecedentes familiares sin interés.
Exámenes complementarios. Inmunoglobulinas: IgG 64.3 mg/dl; IgA, IgM e IgE indetectables. Subpoblaciones linfocitarias: Linfocitos totales 340/mm^3; Cel B (CD19) 1%; Cel T (CD3) 12%, (CD4) 9%, (CD8) 18%; Cel NK (CD56) 2%, (CD16) 10%; ADA descendida. Compatible con IDCS.
Conclusiones.- Aunque se considera que las inmunodeficiencias primarias son patologías poco frecuentes, el mejor conocimiento del sistema inmune, como consecuencia del desarrollo de nuevas técnicas para su estudio ha aumentado el número de casos diagnosticados. Se describen dos casos nuevos de IDCS que han presentado una evolución favorable tras realización precoz de TMO haploidéntico.

Ref. 772

ARTRITIS ASOCIADA A MENINGOCOCEMIA CRONICA Y DEFICIT DEL COMPLEMENTO.

Márquez Gámez E, Casanova Román M, García-García E, Torres Sánchez MP, García Martín FJ, Montes de Oca F, Martínez Valverde A.
Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. (Málaga).

INTRODUCCIÓN: Las manifestaciones artríticas de la enfermedad meningocócica (EM) se clasifican en 4 grupos: Tipo I o artritis aguda temprana en la EM generalizada, tipo II o artritis postinfecciosa tardía, tipo III o artritis meningocócica aguda purulenta aislada y tipo IV o artritis asociada a meningococemia crónica. Se presenta un caso de artritis asociada a meningococemia crónica en un niño con déficit del factor C6 del complemento.

CASO CLINICO: Varón de 10 años que presenta 4 horas antes fiebre elevada, dolor agudo en región sacroiliaca derecha y exantema maculopapuloso en tronco. Antecedentes personales: No traumatismo previo. Sepsis meningocócica a los 4 años. Exploración: Tª 39ºC. Mediano EG. Hemodinámico estable. Exantema maculopapuloso en tronco, no confluente. Dolor selectivo a la movilización de la articulación sacroiliaca derecha sin signos inflamatorios. Faringe hiperémica. Resto normal. E. complementarios: Leucocitosis con neutrofilia. RFA elevados. Serología negativa a microorganismos causantes de artritis reactivas. Hemocultivos seriados positivos a N. meningitidis serogrupo Y. Estudio radiológico, ecografia, gammagrafía ósea de caderas: normales. Tratamiento: Cefotaxima IV 14 días con mejoría clínica y negativización del hemocultivo. Evolución: A los 15 días reingresa con fiebre alta y dolor agudo en articulación sacroiliaca y rodilla derecha. Hemocultivos seriados: N. meningitidis serogrupo Y. Estudio del complemento: déficit del C-6. El cuadro mejora con tratamiento con cefotaxima IV. Al alta se administra vacuna tetravalente Meningocócica (A, C, Y, W-135) y se pauta profilaxis con penicilina benzatina IM para meningococo B.

COMENTARIOS: Debe sospecharse EM crónica en cuadros de fiebre intermitente con lesiones cutáneas y artralgias migratorias intermitentes. En las lesiones articulares existe un mínimo componente inflamatorio, con líquido sinovial estéril y curación sin secuelas. Debe realizarse estudio inmunitario en todos los casos de EM de repetición descartando déficits de factores del complemento, de properdina, o inmunoglobulinas.

Ref. 003

DMSA PATOLOGICO EN INFECCION URINARIA FEBRIL.FACTORES PRONOSTICOS

*Orive Olondriz, B. Legazpia Lazcano, Y. Salado Marín, C. Urcelay Salazar S, Cabria Fdez A, Botella Astorqui, P. Rodriguez Estevez, A, Cortes J**
*S.DE PEDIATRIA HOSPITAL TXAGORRITXU. *S.MEDICINA NUCLEAR. H. DE SANTIAGO. VITORIA*

Las cicatrices renales están asociadas al desarrollo de hipertensión arterial e insuficiencia renal. Puesto que la infección urinaria es la infección bacteriana mas frecuente que se diagnostica en niños que tienen fiebre despues que se ha generalizado la inmunización contra el Haemophylus influenzae, es muy importante, detectar precozmente los riñones en riesgo de desarrollar cicatrices. El estudio con renograma isotópico (DMSA), es el método por imagen mas fiable para detectar cicatrices renales, por ello es un estudio de rutina en el manejo de los niños que presentan infecciones urinarias febriles.

Objetivo: correlacionar el riesgo de cicatriz pielonefrítica con : edad, sexo, duración de la fiebre pre y post tratamiento antibiótico, reactantes agudos de infección y alteración en los otros estudios de imagen (ecografía, cistografía y eventualmente urografía iv)

Material y métodos: se estudiaron un total de 199 niños (398 unidades renales), en edades comprendidas entre un mes y 14 años que habían sufrido un primer episodio de teórico de pielonefritis aguda.

Conclusión: en niños con pielonefritis aguda, la presencia de un DMSA anormal está relacionado con: 1º duración de la fiebre tras el inicio del tratamiento antibiótico (P= 0,0004), 2º elevación en la cifra de PCR (P= 0,0018), 3º alteraciones en la ecografía (P=0,00016) y 4º presencia de reflujo vesicoureteral (P=0,0001). No encontramos correlación con la edad, sexo, la duración del episodio febril antes del tratamiento ni la cifra de leucocitos en sangre.

Ref. 023

SINDROME HEMOLITICO-UREMICO INCOMPLETO

Martínez Jiménez A. L.; Mosquera Villaverde C.; González Martínez T.; Fidalgo Alvarez I.
Servicio de Pediatría. Hospital del Bierzo. Ponferrada)León)

El Síndrome Hemolítico Urémico (SHU), aparece aproximadamente en el 88-90.5% de los casos después de un pródromo diarreico (SHU-Clásico) y está vinculado a infección enterohemorrágica por E. Coli (E. Coli O157:H7) en el 9.5-12% de los casos. en el 10% de los casos puede no estar asociado a diarrea (SHU-Atípico) y surgir después de infección, consumo de fármacos, cuadros sistémicos, etc.
En el Hospital del Bierzo, en los últimos 15 años, se han diagnosticado 3 casos de Síndrome Hemolítico Urémico, uno de los cuales, cumple los criterios de Síndrome Hemolítico Urémico Incompleto.

Presentamos un varón de 16 meses de edad que en el contexto de una diarrea aguda, con respuesta inadecuada a la realimentación, desarrolla en el 5º día de ingreso: anemia (Hb 6.6 gr/dl, Hto 9.7%, trombopenia (85 mil/mm3), proteinuria 750 gr/dl, hematuria >50 Hties/c.
Fue tratado con hemoterapia sustitutiva y sueroterapia, siendo la evolución favorable, desapareciendo la hematuria y proteinuria tras 5 días de tratamiento, estabilizándose simultáneamente las cifras de Hemoglobina y Hematocrito. Tanto el coprocultivo como los estudios serológicos y los antígenos frente a E. Coli O157: H7 en heces, fueron negativos.

La patogenia del síndrome hemolítico urémico parece radicar en un ataque organo-específico de las SLT segregadas por E. Coli O157, cuya especificidad depende de los receptores GB_3 en células diana endoteliales. Dependiendo de la intensidad y extensión del ataque de las SLT, se producirá la tríada clásica o una forma incompleta.

Asistimos en la actualidad a un incremento de los serogrupos de E. Coli no O157, como agentes etiológicos del síndrome hemolítico urémico, siendo las técnicas habituales para su detección de escasa sensibilidad.

Ref. 065 ASCITIS URINARIA (AU) PRENATAL Y NEONATAL

S. Calleja; C. Hernández; E. Montero; R. Muley; J. Vara; M.J. Cilleruelo
Sección de Nefrología. Depto. de Pediatría. Hospital 12 de Octubre de Madrid

INTRODUCCION: La causa principal de AU, intraútero y neonatal son las válvulas de uretra posterior. Son mucho menos frecuentes otras uropatías obstructivas y más excepcional la estenosis pieloureteral. La AU se produce por filtración y/o trasudación de la orina a través del riñón, uréteres o vejiga hacia el espacio perirrenal o la cavidad peritoneal debido a una obstrucción distal.

OBJETIVO: Presentación de un caso de AU prenatal por válvulas de uretra posterior, y otro neonatal por estenosis pieloureteral unilateral con riñón contralateral no funcionante.

CASOS CLÍNICOS: Primer caso. Niña de 25 días, asintomática previamente, que presenta oliguria y distensión abdominal durante 48 horas. Bioquímica: Na 128 mEq/l, K 7,5 mEq/l, creatinina 9,3 mg/dl, pH 7,23, CO3H 14,8 mEq/l. Ecografía abdominal: Líquido libre intraperitoneal, hidronefrosis derecha y riñón hipoplásico izquierdo. Sondaje vesical sin obtener orina, realizando nefrostomía derecha con abundante diuresis. Pielografía anterógrada con estenosis obstructiva de la unión pieloureteral. Mejoría progresiva de la función renal. Posteriormente pieloplastia derecha y nefrectomía izquierda por anulación funcional. Segundo caso. Varón con diagnóstico ecográfico a las 33 semanas de gestación de ascitis fetal. Se realizan 3 paracentesis evacuadoras de 1100 cc. Cesárea a las 35 semanas. Exploración posnatal con globo vesical. Ecografía abdominal: Ureterohidronefrosis bilateral y vejiga hipertrófica. Cistouretrografía miccional: Válvulas de uretra posterior y reflujo vesicoureteral bilateral de IIº. Función renal normal. Se realiza sondaje vesical y posteriormente electrocoagulación de las válvulas. Tras seis meses de evolución mantiene función renal normal y ha desaparecido el reflujo vesicoureteral.

COMENTARIO: La extravasación urinaria al peritoneo, durante la gestación, va a proteger al parénquima renal, de la hiperpresión hidrostática, en las uropatías obstructivas severas. Un diagnóstico precoz y un tratamiento descompresivo correcto, en el período posnatal, van a ser fundamentales para preservar una buena función renal.

Ref. 100 SINTOMAS DE INICIO DE LAS UROPATIAS OBSTRUCTIVAS. REVISION DE NUESTRA SERIE.

R. Hernández Soto, R. A. Medina López, S. López Ros, J. Navarro González.
*H.U. Virgen del Rocío. Servicio de Pediatría. * Servicio de Urología. Sevilla.*

Introducción: Comprendemos por obstrucción cualquier obstáculo, sea mecánico o funcional, que dificulta el libre tránsito de la orina desde los riñones al exterior. La causa de la obstrucción puede ser congénita o adquirida, presentarse de forma aguda o desarrollarse en forma crónica, y resultar completa o incompleta. Cualquier obstrucción repercutir sobre la porción anterógrada, ocasionando en principio un aumento de las presiones y un acúmulo o estasis de la orina por encima de la obstrucción, y un menor flujo por debajo de la misma.

La uropatía obstructiva con hidronefrosis resultante es la evolución final de casi todas las enfermedades urológicas. Es bien sabido que la obstrucción ureteral completa finalmente destruye la función renal. Los mecanismos postulados incluyen el aumento de la presión ureteral y la disminución del flujo sanguíneo renal, lo que conduce a la atrofia celular y a la necrosis.

MATERIAL Y MÉTODOS: De 225 casos de niños afectos de U.O. diagnosticados y tratados en nuestro Hospital, se han seleccionado 104 casos de válvulas de uretra posterior (VUP), ureterohidronefrosis bilateral (UHN bilateral), reflujo vesicoureteral bilateral (RVU bilateral) y estenosis pieloureteral (EPU). Hemos analizado antecedentes obstétricos, síntomas y signos de inicio, edad al primer síntoma y al diagnóstico.

RESULTADOS: En nuestra serie se incluyen 77 niños y 27 niñas. La media de edad al primer síntoma resultó ser de 18,3 meses, y al diagnóstico de 22,7 meses. De esta forma el tiempo medio de demora del diagnóstico fue de 4,1 meses.

Entre los antecedentes obstétricos se analizaron la ecografía prenatal, en 23 de los casos esta era referida como patológica. Oligoamnios estaba presente en 7 casos y polihidramnios en 2.

Entre los síntomas y signos no urinarios, presentes al inicio encontramos por orden de frecuencia de mayor a menor: fiebre: 39 (37,5%), vómitos: 22 (21,1%), dolor abdominal: 20 (19,2%), irritabilidad y distensión abdominal: 15 (14,4%).

De los síntomas y signos urinarios los más frecuentes fueron: hematuria: 34 (32,6%), piuria: 34 (32,6%), riñón palpable (izquierdo): 13 (12,5%) y retención: 9 (8,6%).

En el 21,1% se inició el estudio de U.O. por poseer ecografía prenatal patológica, sin haber presentado síntomas. El síntoma de inicio más frecuente fue la fiebre (35,5%).

El principal motivode estudio en el periodo neonatal fue la existencia de una ecografía prenatal patológica; en lactantes y preescolares el síntoma de alarma fue la fiebre en un 80 y 94% respectivamente, seguida de la piuria (15/18%). A partir de los 5 años el dolor-distensión abdominal resultó el hallazgo más frecuente (54,5%).

El diagnóstico más frecuente son las VUP (22,1%), seguidas de la UHN bilateral y el RVU bilateral.

De los 104 pacientes, 15 (14,4%) evolucionaron hacia la insuficiencia renal crónica; de estos, el 53,3% estaban diagnosticados de VUP. Hasta el momento de la revisión se han trasplantado 4, 2 afectos de VUP y 2 de RVU bilateral.

CONCLUSIONES:

1.- La sintomatología de inicio de las U.O. es muy variada e inespecífica.
2.- Resaltar la importancia de la ecografía prenatal para un diagnóstico temprano.
3.- En nuestra serie las VUP es el motivo de U.O. más frecuente.
4.- Las VUP son la principal causa de insuficiencia renal crónica en estos niños

Ref. 103 SÍNDROME DE FANCONI SECUNDARIO A UROPATÍA

Nebreda V., Campelo O., Echévarri F., Cilleruelo M.L., Cea J.M., Arregui A.
Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid)

CASO CLÍNICO: Varón de 40 días de vida que consulta por hiporexia y nula ganancia ponderal.
A. Familiares: Sin interés. **A. Personales**: Embarazo y parto normales. Peso RN 3.070 gr. Lactancia materna 10 días, fórmula adaptada posteriormente con escasa ingesta y diuresis aparentemente abundante. Vómitos ocasionales. No episodios de fiebre o deshidratación.
Exploración: Peso 3.075 gr. (inferior P3), talla 50 cm. (inferior P3), P.C. 36 cm. (P3), T.A. 75/42. Buen estado general. Aspecto de malnutrición. Mucosas pastosas. Asimetría facial, microftalmía y microcórnea dcha., pabellones auriculares displásicos. Hipotonía generalizada, movimientos oculares incordinados. Resto normal.
Exámenes complementarios:
Al ingreso: Hb 15,3 gr/dl, Hto. 43,2%. Iones normales, creatinina 1mg/dl, urea 49 mg/dl, osm. Plasmática, 319 mosm/Kg.
Orina: D. 1010, Na 10meq/l, K 23 meq/l, Creat 17 mg/dl, glucosuria 100 mg/dl, proteinuria (+), gasometría PH 7,32, CO3H 16,2, EB –8,6.
Pruebas función renal: aclaramiento creatinina: 24,2 ml/min/1,73 m2 Excreción % Na=0,7, K=26, Ac. Úrico 41. TRP 67,6%, diuresis 5,3 cc/Kg/hora. Glucosuria 340 mg/día. Gasometría tras hidratación: normal. Aminoácidos en orina: todos aumentados, en sangre: normales.
Ecografía renal: dilatación de la vía excretora sobre todo dcha.
Cistografía: reflujo vésico ureteral grado V e intrarenal bilateral.
Los resultados de la función renal: disminución del filtrado además de poliuria, glucosuria, aminoáciduria, fosfaturia y uricosuria elevadas, indican fallo del túbulo proximal que define un síndrome de Fanconi.
Descardadas otras causas del mismo, consideramos que la uropatía grave que presenta el niño es la etiología de dicho síndrome.
Conclusión: Revisada la literatura, concluímos que el reflujo vésico ureteral e intrarenal es una causa poco frecuente de síndrome de Fanconi.

Ref. 109 FRACASO RENAL AGUDO EN TRASPLANTE DE MEDULA OSEA

AUTORES: N Gallego, P Morillo, R Estepa, MS Maldonado, J Ortuño.
CENTRO: Servicios de Nefrología y Pediatría. Hospital Ramón y Cajal . Madrid.

Objetivo: El fracaso renal agudo (FRA) es una complicación grave del trasplante de médula ósea (TMO) poco estudiada en la infancia, por ello comunicamos nuestra experiencia.
Material y Métodos: En 184 TMO hemos tratado 17 episodios de FRA en 16 enfermos, de los que murieron 9. La edad de los TMO fue x = 110 (53 meses, 117 niños y 67 niñas.
Resultados: Estudiando los factores que predisponen al FRA encontramos: mayor edad, TMO alogénico y sexo femenino.

FRANo FRATotalPNiñas1057670.045Alogénico1372850.017Edad (m)1411031100.005
Dos de los FRA tenían síndrome hemolitico-urémico por ciclosporina A, otros 2 padecían enfermedad veno-oclusiva, aparte de otros factores. Casi todos fueron provocados por infección (12) y/o tóxicos (16) y 10 en el seno de fallo multiorgánico. El tiempo medio de aparición del FRA fue de 32 (25 días después del TMO.
Analizando los factores clínicos pronósticos de mortalidad, al ser visto el enfermo por el nefrólogo por primera vez, identificamos: ictericia, hemorragia y necesidad de diálisis.

VivosFallecidosTotalPIctericia1780.027Hemorragia0990.002Diálisis0770.005
Conclusiones:
El sexo femenino, el TMO alogénico y una edad superior se asocian con más probabilidad de padecer FRA tras el TMO.
La presencia de ictericia y de sangrado, así como la necesidad de diálisis, auguran un mal futuro del FRA.

Ref. 138 ASOCIACION DE ENFERMEDAD DE HODGKIN (EH) Y NEFROPATIA GLOMERULAR EN EL NIÑO.

E.Montero; C.Hernández; J.Vara; M.J.Torres; S.Calleja; M.J.Cilleruelo; R.Muley.
Servicio de Nefrología y Oncología pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Introducción: La asociación de síndrome nefrótico idiopático (SNI) y EH es conocida, aunque muy rara su presentación en el niño. La lesión por cambios mínimos, es la más frecuente, aunque otras alteraciones histológicas renales, se han descrito en pacientes con EH, indicando la posible relación con un trastorno de la función de los linfocitos T.Se describen dos pacientes con EH asociada a SNI en el primer caso y a glomerulonefritis mesangial GM) con depositos de IgA en el segundo.

Caso 1: Niña de 11 años diagnosticada de SNI corticosensible, con episodio único, sin recaidas, que 18 meses después, debuta con adenopatía cervical. Radiografía de tórax: ensanchamiento mediastínico superior .Estudio histológico: EH esclerosis nodular estadio IIA. Tratada con quimioterapia (4COMP y2OPPcA) y radioterapia. Actualmente, en remisión del SNI y de la EH, tras 2 años de evolución.

Caso 2: Niña de 10 años, que tras episodio febril y pérdida de peso de 3 kilos,se realiza radiografía de tórax: masa mediastínica. Estudio histológico: EH esclerosis nodular estadío IA. Tratada con quimioterapia(6MOPP) y radioterapia mediastínica (4000Rads), entrando en remisión completa. Veinte meses después del diagnóstico de EH, presenta microhematuria y proteinuria (0.8gr/día). Biopsia renal:GM con depósitos de IgA. Actualmente,en remisión de la EH, no hematuria ni proteinuria, tras 3 años de evolución.

Comentario: La asociación de EH y enfermedad glomerular existe, aunque es muy rara, y no siempre se presentan de forma coincidente. La asociación de ambas patologías, no supone un peor pronóstico.

Ref. 139 FRACASO RENAL AGUDO (FRA) EN PACIENTE CON SINDROME NEFROTICO IDIOPATICO (S.N.I) S ECUNDARIO A SINDROME HEMOLITICO UREMICO (SHU).

E.Montero; C.Hernández; M.J.Cilleruelo; S.Calleja; J.Vara; R.Muley.
Departamento de Pediatría. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Introducción: Una complicación grave e infrecuente del S.N.I. es el FRA.

Caso clínico: Niño de 3,5 años con S.N.I. corticodependiente de 6 meses de evolución, que ingresó por edemas con sospecha de recaída del S.N.I. A las 12 horas comienzó con fiebre, oligoanuria, hipertensión arterial (HTA), trombopenia, anemia, esquistocitos, parámetros de FRA y edema agudo de pulmón. Se inició hemodiafiltración (7sesiones) y posteriormente diálisis peritoneal (3semanas). Permaneció en anuria 20 días, llegando a cifras máximas de creatinina 8 mg/dl y urea 375 mg/dl. La tensión arterial se controló con tratamiento. Precisó trasfusión de concentrado de hematíes en 3 ocasiones, por anemización. Se descartó trombosis venosa renal e hipovolemia como causas del FRA. La biopsia renal, reflejó lesiones histológicas compatibles con SHU. A los 2 meses, la diuresis era normal con un filtrado glomerular de 40ml/min/1,73m2 y la tensión arterial en límites normales sin tratamiento. Continua con corticoides para el control de su S.N.I.

Comentario: La presentación de este caso, nos ha parecido interesante, pues no hemos encontrado en la literatura ningún caso de SHU como causa de fracaso renal agudo en el síndrome nefrótico idiopático.

Ref. 199 ENFOQUE TERAPEUTICO DE LA COLEDOCOLITIASIS COMPLICADA DEL LACTANTE. A PROPOSITO DE UN CASO.

F. J. MOYA-ANGELER PLAZAS; G. Bonilla Abascal; Mónica González Ipiña; F. Chaves Pecero; F. Arghelles Martín; J. González Hachero.
Servicio de Pediatría. Sección Cirugía y Pediátrica. Hospital Universitario Virgen Macarena. SEVILLA.

OBJETIVO: Comunicar un caso excepcional de la forma menos frecuente de presentación y evolución clínica de la litiasis biliar en el recién nacido y lactante. Se trata de una experiencia satisfactoria con la que deseamos contribuir a un mayor conocimiento sobre la historia natural de la enfermedad en tales edades tempranas de la vida. Se presenta el análisis de las posibles causas de la formación de los cálculos y las opciones de tratamiento que se barajan, con las controversias en su aplicación.
MATERIAL Y METODOS: Lactante de seis meses de edad, diagnosticado de colecistitis aguda y colelitiasis a los dos meses de vida, resolviéndose la sintomatología con antibioterapia específica.
A los seis meses de vida nos es remitido a nuestro centro por presentar ictericia obstructiva de diez días de evolución. La exploración física por aparatos y sistemas no objetivó otros hallazgos valorables. En la ecografía abdominal se evidenció una dilatación del conducto colédoco con la presencia de imágenes ecogénicas en su porción terminal, que traducían litiasis. Los exámenes seriados de laboratorio demostraron una elevación progresiva de los marcadores de colestasis y del enzimograma hepático tras una semana de seguimiento clínico conservador, lo que obligó a tomar una actitud terapéutica resolutiva e inmediata.
RESULTADOS: El cuadro clínico se resuelve mediante intervención quirdrgica con canalización del cístico, colangiografía peroperatoria, extracción del cálculo mediante cestilla de Dormia, dilatación neumática de la papila para comprobación del correcto drenaje del medio de contraste al duodeno, y colecistectomía por signos evidentes de colecistitis.
CONCLUSIONES: A propósito del caso presentado se hace una breve exposición del manejo general de la coledocolitiasis

Ref. 228 GLOMERULONEFRITIS AGUDA POSTINFECCIOSA: NUESTRA CASUÍSTICA EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS.

J.Ortega, A. Fernàndez, S. Artigas, C. Luaces, A. Gimenez, J. Camacho*, L. García*
Unidad Integrada de Pediatría Hospital Clínic-Sant Joan de Déu (Prof. R. Jiménez). Facultat Medicina. Universitat Barcelona.

Introducción: La glomerulonefritis aguda postinfecciosa es la forma más común de glomerulonefritis en la edad pediátrica. Representa el modelo clínico de síndrome nefrítico, frecuentemente oligosintomático en forma de hematuria. Es importante su identificación y diferenciación de otras glomerulonefritis por su pronóstico favorable.
Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de Glomerulonefritis aguda postinfecciosa (GNA) en un Hospital pediátrico en los últimos 5 años. Se revisan 22 casos, analizando variables clínicas, analíticas y evolutivas.
Resultados: La edad de presentación oscila entre los 4 y 13 años, con predominio en el sexo masculino (60%). Principal motivo de consulta fue la hematuria macroscópica aislada (69%) o asociada a edemas palpebrales (23%). Permanecieron ingresados una media de 7'3 días (entre 4 y 21) dias, la mayoría permanecieron estables y oligosintomáticos, a excepción de dos que presentaron insuficiencia renal moderada, uno de ellos con pseudohipoaldosteronismo y otro con encefalopatía hipertensiva y edema agudo de pulmón. Se objetivaron edemas palpebrales en 5 casos, cifras de tensión arterial elevadas en dos y clínica neurológica en el paciente con encefalopatía hipertensiva. El antecedente de un cuadro infeccioso está presente en un 72%. Se comprobó hematuria en el 100% de los pacientes, así como normalidad de las pruebas de coagulación . Hipocomplementemia C3 en la totalidad de los casos. Las cifras de urea oscilaron entre 21 y 236 mg/dl con valores de creatinina entre 0'8 y 1'8 mg/dl. Título de anticuerpos antiestreptolisina O elevados en el 77% de los casos, con limites de valores entre 350 y 800. El estudio en orina de 24 horas demostró una oliguria leve en 10 pacientes, con oligoanuria en cinco. Se observó proteinuria en todos los casos. Ecografías practicadas no mostraron alteraciones significativas. Evolución clínica satisfactoria en todos los casos.
Discusión: La hematuria es un motivo frecuente de consulta en la edad pediátrica. Es importante hacer diagnóstico diferencial. La GNA es una entidad a tener en cuenta, orientando su diagnóstico en el antecedente de infección previa, hipocomplementemia C3 y habitualmente pocas alteraciones en los exámenes complementarios. Su pronóstico es favorable en la mayoría de los casos, siendo su complicación más frecuente la presencia de hematuria persistente, que se suele normalizar en poco tiempo.

Ref. 231

ECTASIAS PIELICAS RENALES: MANEJO Y EVOLUCIÓN

Bernardo Atienza A .B. ; Morales San José M.D. ; Cristina de la Torre A.I. ;Luque de Pablos A. ;Izquierdo E. ; Fernandez A . De Lucas C. ; Casanova Morcillo A. ; Delgado Carrasco J.

Servicio de Nefrología Pediatrica .Hospital General Universitario GregorioMarañón

INTRODUCCION : La Ectasia Piélica es una de las anomalías urológicas más frecuentemente diagnosticada durante los primeros años de la vida. Se trata de una entidad anatómica definida como una dilatación o aumento del diametro anteroposterior de la pelvis renal. El uso rutinario de la ecografía prenatal ha provocado un aumento en el número de diagnósticos intraútero, permitiendo un seguimiento desde épocas más precoces y una mejor valoración de su evolución que condicionará el manejo posterior.

En cuanto a la etiología es importante distinguir entre las causas obstructivas ; capaces de producir daño renal, de las no obstructivas, en la mayoría secundarias a una inmadurez transitoria en la dinámica de la vía urinaria fetal.

MATERIAL Y METODOS : El estudio se basa en el seguimiento durante los últimos 5 años de un grupo de 70 niños entre los 0-10 años, diagnosticados de ectasia piélica. En 15 pacientes el diagnóstico fué prenatal y del resto el 90% habían sido diagnosticados durante su primer año de vida. Según la dilatación pélvica establecimos 4 grados. Se les realizaron Ecografias seriadas cada 3 o 6 meses, según gravedad, Renograma y Cistografía asi como controles periódicos de la función renal

RESULTADOS : La Ectasia piélica fué bilateral en 13 casos y unilateral en 57 (19 derechas y 38 izquierdas) Presentaron complicaciones tales como infecciones urinarias durante su seguimiento 32 pacientes encontrándose 8 Reflujos vesico-ureterales. Se realizaron Renogramas en 35 pacientes encontrándose en 15 de ellos un patrón pseudobstructivo que se resolvió espontaneamente en todos los casos.La función renal global estaba conservada en todos los casos encontrandose una disminución de la función renal diferencial en 4 casos.El tratamiento fue conservador en todos los pacientes excepto en 1 observandose el mayor índice de curaciones tras un año de seguimiento.

CONCLUSIONES :

1. El uso rutinario de la Ecografía prenatal ha convertido las ectasias pielicas en la anomalía de la vía urinaria más diagnosticada en el periodo neonatal.
2. El termino de ectasia piélica es una definición anatómica y es necesario realizar un diagnóstico funcional diferenciando causas obstructivas de no obstructivas.
3. Es preciso un seguimiento periódico, siendo el tratamiento conservador el indicado en la mayoría de los casos, reservandose el tratamiento quirúrgico para los casos con deterioro de la función renal.

Ref. 240

PERFORACIÓN DUODENAL POR INDOMETACINA EN DIABETES INSÍPIDA NEFROGÉNICA

Viguria N; Nadal I; Iceta A; Oteiza M; Zabalza A; Labarta N.

Hospital Virgen del Camino. Pamplona. Navarra.

INTRODUCCION:

La diabetes insípida nefrogénica (DIN) es una tubulopatía infrecuente que se caracteriza por una resistencia a la hormona antidiurética a nivel del túbulo colector. Es un síndrome poliúrico polidípsico cuyo tratamiento se basa en la combinación de tiazidas e inhibidores de la síntesis de prostaglandinas.

CASO CLINICO:

Lactante de 16 meses, varón, afecto de DIN en tratamiento desde los 7 meses con hidroclorotiazida e indometacina. Presenta un episodio de apnea, palidez, sudoración y afectación del estado general. En la exploración se objetiva un abdomen distendido, con defensa y doloroso a la palpación. Tª 38ºC. Muguet oral. Resto de la exploración normal. Exámenes complementarios: Hemograma: leucocitosis con desviación izda. Bioquímica normal. ADH: 24,3(c.n. hasta 7,6). Rx tórax en ortostatismo y ecografía abdominal sugestivos de neumoperitoneo. Se realiza intervención quirúrgica en la que se evidencia una perforación duodenal, que ante la ausencia de otros factores etiológicos es atribuida al tratamiento con indometacina. En el postoperatorio desarrolló una peritonitis por Cándida, tratada con Anfotericina B i.v. durante 10 días, presentando una evolución satisfactoria.

COMENTARIO:

La indometacina a nivel gastrointestinal es uno de los AINE más ulcerogénicos tanto vía oral como parenteral. Para prevenir la aparición de ulcus gastroduodenal en pacientes tratados de forma crónica o con altas dosis, puede estar indicada la profilaxis con protectores de la mucosa gástrica o inhibidores de la secreción ácida.

Ref. 244

SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA.

Mondela I; Fernández BE; Berrade S; Nadal I; del Moral JM; L Abarta N.
Hospital Virgen del Camino. Pamplona. Navarra.

OBJETIVO:
Conocer la epidemiología, evolución, y mortalidad del Síndrome Hemolítico Urémico (SHU) en nuestro medio.

MATERIAL Y MÉTODO:
Estudio retrospectivo del SHU en nuestro Hospital de 1978 a 1997. En todos los casos se ha valorado: edad, sexo, mes de inicio, pródromos, intervalo libre, síntomas iniciales, exámenes complementarios, complicaciones, tratamiento, recidivas, secuelas a largo plazo y biopsia renal.

RESULTADOS:
En 19 años ha habido 14 casos, 8 niñas y 6 niños. Edad media 28 meses. Un caso familiar recurrente con 3 hermanos afectos. Un 57% en el verano. El 82% precedido de gastroenteritis. El síntoma más frecuente fue la hematuria. En un caso se aisló el E. coli enterohemorrágico. Insuficiencia renal aguda oligoanúrica en el 78.5%. Tratamiento sustitutivo en el 50%. Tras una media de 5 años de seguimiento el 14% tiene secuelas graves. Exitus 21.5%.

CONCLUSIONES:
1- Los resultados son similares a los de otras series.
2- Gracias a un diagnóstico precoz y a la mejora de las técnicas de diálisis peritoneal, en los últimos 12 años el SHU no ha sido causa de mortalidad en nuestro medio.

Ref. 257

HIPERCALCEMIA HIPOCALCIURICA FAMILIAR

Bernardo Atienza A.B. ; Morales San José M.D. ;Luque de Pablos A. ; Cristina de la Torre Al. ; Lorenzo L.
Servicio de Nefrología Pediatrica . Hospital General Universitario Gregorio Marañon. Madrid.

(1) INTRODUCCIÓN : La "Hipercalcemia Hipocalciúrica Familiar" (HHF) es una entidad de herencia autosómica dominante caracterizado por Hipercalcemia asintomática detectada en la primera década de la vida junto con Hipocalciuría relativa y niveles séricos de hormona paratiroidea (PTH) normales .
La patogenia de la HHF se explica por insensibilidad del receptor extracelular del calcio (CARS) frente al calcio ionico circulante fundamentalmente a nivel paratiroideo y renal que provoca un aumento del umbral para la supresión de PTH ante la hipercalcemia. El gene que codifica la proteina del receptor se localiza en la región 3q21- q24 y han sido descritas diversas mutaciones que dan lugar a desordenes del tipo de HHF en individuos heterozigotos y a Hiperparatiroidismo Neonatal severo en individuos homozigotos para esa mutación.
(2) MATERIAL Y METODOS : Describimos el caso de una niña de 20 meses de edad diagnosticada de HHF tras el hallazgo casual de una hipercalcemia asintomática . A su ingreso presentaba una exploración física normal y en el estudio analítico destacaban : Ca total(s) : 12,7mg/dl , Ca2+ : 1,73 mmol/l , P :4,4mg/dl , Mg : 2,3mg/dl , PTH :100pg/ml, 1-25VitD : 78pgr/ml , 25VitD :14ngr/ml, junto con una Calciuria<2mg/Kg/dia . El estudio Ecográfico abdominal no mostró nefrocalcinosis, y el estudio isotópico paratiroideo descartó hiperplasia o adenomas.El estudio familiar reveló hipercalcemia en el padre de la paciente, siendo el resto,madre y hermanos normales.
CONCLUSIONES :
1. La HHF es una entidad benigna que debe ser considerada dentro del diagnóstico diferencial de una hipercalcemia asintomática en la infancia.
2. La HHF se hereda de forma autosómica dominante , por lo que ante un paciente afecto debe realizarse un estudio familiar.
3. Los datos fundamentales para el diagnóstico son el hallazgo desde edades tempranas de hipercalcemia con hipocalciuría relativa. Se asocia también con hipermagnesemia que se correlaciona con el grado de hipercalcemia, asi como hipofosfatemia.
4. La hipocalciuría relativa indica una alteración en la reabsorción tubular de calcio.

Ref. 287

ESTUDIO COMPARATIVO POR IMAGEN EN PIELONEFRITIS AGUDA, INFECCION DEL TRACTO URINARIO Y BACTERIURIA ASINTOMATICA EN LACTANTES.

P.Medrano, M.L.Justa, B.Loureiro,M.Heras,E. Aísa.
Hospital Infantil Miguel Servet.Zaragoza.

OBJETIVOS: Investigar si existen diferencias significativas en los hallazgos observados tras la realización de pruebas de diagnóstico por imagen(Ecografía,CUMS,Gammagrafía-DMSA) entre una población de lacantes con urocultivo positivo como único signo o motivo de estudio frente a otra población que presenta urocultivo positivo asociado a síntomas y signos sugestivos de afectación parenquimatosa

MATERIAL Y METODOS:Estudio retrospectivo de 336 niños menores de 3 años remitidos a Policlínica con diagnóstico de Infección del tracto urinario.Se cataloga como Pielonefritis aguda cuando presenta los criterios clínicos de: fiebre,elevación de VSG y PCR e Infección del tracto urinario cuando aparecen 2 ó menos crierios, en ambos casos con urocultivo positivo.Se considera Bacteriuria asintomática cuando el único hallazgo es la existencia de urocultivo positivo sin síntomas generales ó inespecíficos.En todos los casos se realizó Ecografía; CUMS y Gammagrafía-DMSA fueron realizadas según criterio médico.

RESULTADOS:Cumplieron criterios de Pielonefritis aguda 110 pacientes,en ellos se observó Ecografía alterada en un 36% de casos,CUMS con Reflujo V-U en 31%,G-DMSA en fase aguda alterada en un 29% y a los 12 meses en un 3% de los casos.118 casos correspondieron a Infecciones del tracto urinario con Ecografía alterada en un 25% ,CUMS con Reflujo V-U en 28%,G-DMSA aguda alterada en un 8,4% y a los 12 meses en 2,5% .Se catalogaron como Bacteriuria asintomática 86 pacientes con Ecografia alterada en un11%,CUMS con Reflujo V-U en 5,8%,G-DMSA aguda +alterada en 0,9% y a los 12 meses 0,9% de casos.

CONCLUSIONES: El diagnóstico de Bacteriuria asintomática en el medio habitual y las condiciones en que se realiza no parece ser un factor de riesgo en cuanto a que pueda conllevar lesión renal o Reflujo V-U , por lo que habría que valorar si la recogida de orina en las situaciones habituales son correctas o se debería modificar la sistemática de estudio de las bacteriurias.

Ref. 283

INFECCIONES DEL TRACTO URINARIO EN LACTANTES

Carballo E, Puidarnau R, Garrido R, García Fructuoso MT, Mainou C, Corretger JM
Barcelona

Objetivos: 1) Decripción epidemiológica de la infección del tracto urinario (ITU) en lactantes. 2) Detectar los datos clínico-analíticos sugestivos de pielonefritis. 3) Microorganismo más frecuentes y sensibilidad antibiótica.

Material y método: Estudio prospectivo sobre 57 lactanates diagnosticados de ITU. Período de esstudio: julio 96-julio 97. La recogida de la orina se efectúa por bolsa perineal (dos urocultivos > 100.000 UFC/ml), o por sondaje vesical (un urocultivo > 50.000 UFC/ml). Se hizo gamjmagrafía a todos los pacientes.

Resultados: Los menores de tres meses representan el 47%. El 65% de los casos corresponden al sexo masculino, con un claro predominio (78%) en los menores de tres meses. La fiebre es el síntoma más frecuente (91%), seguida del rechazo del alimento (56%) y la irritabilidad (35%). La fiebre >39ºC se objetiva en un 78% de los mayores de tres meses frente al 36% en los menores de tres meses. Encontramos una PCR>30 mg/L en el 74% de los mayores de 3 meses frente al 40% en los menores de tres meses, y una leucocitosis >12.000/mm^3 en el 85% de los mayores de tres meses frene al 53% en los menores de tres meses. Los factores que más se han relacionado con la afectación parenquimatosa renal (gammagrafía alterada) son la presencia de reflujo vésico-ureteral en un 54% y la leucocitosis en un 46%. El germen más frecuentemente aislado es la E. Coli en el 86%. La resistencia a la ampicilina y amoxicilina es del 76%.

Conclusiones: 1) La ITU es más frecuente en el sexo masculino en los pacientes menores de tres meses. 2) Las formas de presentación clínica y las alteraciones en los parámetros analíticos son muy inespecíficas en los lactantes menores de tres meses afectos de ITU. 3) El germen más frecuentemente aislado en los cultivos es la E. Coli. 4) La sensibilidad de la ampicilina/amoxicilina en nuestro medio es muy baja, por lo que se han de cuestionar aquellos protocolos que incluyan dichos fármacos en monoterapia.

Ref. 411 17 AÑOS DE TRANSPLANTE RENAL PEDIÁTRICO

Delgado L. Vila, A. Callis, L. Martín, J. Lara, E. Sanz, L. Esquerda, M.
Hospital Universitari Materno-Infantil "Vall d'Hebron". Servicio de Nefrología Pediátrica. Barcelona.

Objetivos: Presentar nuestra experiencia de trasplante renal.
Material y método: Se revisan retrospectivamente todos los trasplantes renales practicados en nuestro centro.
Resultados: Presentamos 163 trasplantes en 133 pacientes, con un rango de edad que va de 1 a 22 años en el momento del trasplante; 84 de sexo masculino (63%) y 49 femenino (37%). Todos los injertos proceden de cadáver y se colocaron en posición extra-abdominal.
Etiología de la Insuficiencia Renal Crónica en nuestros pacientes:
Nefropatía por reflujo: 26 (20%); Glomerulonefritis: 20 (15%); Nefronoptisis: 14 (10.5%); Hipoplasia-displasia:14 (10.5%); Uropatía obstructiva: 12 (9%); Cistinosis: 9 (7%); Oligomeganefronía: 6 (4.5%); Miscelánea: 32 (23.5%).
De los 133 pacientes han fallecido 21, de los cuales, 13 por causa infecciosa, 2 por causa cardiovascular, 2 por causa hemorrágica, 2 por accidente, 1 por cirrosis hepática y del último desconocemos la misma.
En cuanto a la supervivencia del injerto: se practicaron 33 trasplantectomías de causa diversa (20%), 25 pacientes están en programa de diálisis (16%), 15 pacientes no trasplantectomizados fallecieron (9%) y 90 conservan un filtrado glomerular superior a 10 ml./m2./h. (55%).
Conclusiones:
1- El trasplante renal sigue siendo el mejor tratamiento alternativo de la Insuficiencia Renal Crónica en el niño.
2- El porcentaje global de supervivencia de los pacientes tras los 17 años de transplantes es del 84%.
3- El porcentaje global de supervivencia del injerto tras los 17 años de transplantes es del 55**%.**
4- La causa más importante de muerte en los trasplantados es la infección, aunque ésta haya disminuido sensiblemente en los últimos años.

Ref. 422 ANGIOMIOLIPOMATOSIS RENAL BILATERAL PRECOZ EN ESCLEROSIS TUBEROSA

Ruiz M., Almuedo A., García G., Espino R., Cruz G.
Hospital Univiersitario de Valme. Sevilla.

INTRODUCCIÓN: Los angiomiolipomas renales, son tumores que pueden ocurrir espontaneamente y en asociación con la Esclerosis Tuberosa, siendo esta última asociación la más frecuente en los niños. El fracaso reanl como complicación es frecuente, ocurriendo generalmente en la edad media de la vida de estos pacientes.
CASO CLÍNICO: Niña de 6 años de edad, diagnosticada de Esclerosis Tuberosa, que presenta infecciones de orina de repetición desde el 4º mes de vida, con controles de Ecografía renal normales hasta los 3 años de edad, cuando se visualiza imagen hiperdensa de pequeño tamaño en riñón derecho. Tres meses después presentaba ya lesiones renales bilaterales en la Ecografía renal, compatibles con angiomiolipomas, asociado a microhematuria. Antecedentes Familiares: Madre epiléptica y con manchas acromáticas. Hermanda con convulsiones febriles y 1 mancha acrómica. RNM: normal.
Exploración: manchas acrómicas en espalda y miembro inferior derecho, y 1 mancha café con leche en miembro inferior izdo.
Bioquímica de orina: microhematuria, leucocituria. Urocultivo: negativo.
TAC abodominal: múltiples micronodulaciones hiperdensas e hipocaptantes en parénquina renal bilateral.
CONCLUSIONES: Los angiomiolipomas pueden cursar desde asintomáticos hasta con clínicas amenazadora para la vida, siendo la presentación más frecuente la microhematuria o hematuria franca, y el dolor abdominal. Existe una relación entre tamaño del angiomiolipoma y el riesgo de sangrar, dependiendo el enfoque terapéutico del tamaño del angiomiolipoma.

Ref. 423

SÍNDROME TINU EN LA EDAD PEDIATRICA

Ruiz M., Sánchez A., Sánchez-Bursón J., Manjón M., Almuedo A., Espino.
Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

El Síndrome TINU (Uveitis más Nefritis Túbulointersticial Aguda) es una rara entidad descrita por Dobrin en 1975 de la que se han descrito 80 casos y suelen acompañarse granulomas en médula ósea, cambios linfáticos y alteraciones hepáticas. Es de etiología desconocida, aunque probablemente sea autoinmune.
MÉTODOS Y RESULTADOS:
Presentamos tres casos de Sd. TINU: dos niñas y un varón con edad media de 13 años. Los tres debutaron con afectación ocular (uveitis anateior bilateral, vitritis anterior, papilitis, cruces A-V patológicos) más afectación renal (aumento de creatinina, glucosuria y proteinuria en rango tubular).
En estudios complementarios destaca reactantes de fase aguda aumentados, anemia normocítica-normocrónica, leucocitosis, fórmula normal, creatinina elevada, proteinuria tubular, microhematuria aclaramiento de creatinina descendido, serología a virus, mycoplasma toxoplasma, clamydia, rikettsia, brucella, lues, borrelia, facto reumatoide, ANA, ANCA negativos. Rx, Tac, IRM y Eco normales.
Biopsia Renal: NERFRITIS TUBULOINTERSTICIAL AGUDA.
El tratamiento fue con corticoides y ciclosporina (dos de los casos) oral. La evolución fue muy favorable, prácticamente asintomáticos a los seis meses del inicio del tratamiento.
CONCLUSIONES:
El pronóstico va a depender si la afectación renal es intersticial glomerular.
El Síndrome TINU parece ser más frecuente de lo publicado. El tratamiento con corticoides con o sin ciclosporina demuestra ser eficaz en todos ellos.

Ref. 445

CISTOURETEROGRAFÍA MICCIONES SERIADA CONVENCIONAL EN EL ESTUDIO DE LA INFECCIÓN URINARIA. ¿ES NECESARIO EL INTERVALO DE UN MES PARA SU REALIZACIÓN?

Cabezas MR, Pineda V, Sánchez M, Vila V, Antón J, Rojo JC, Martín C, Rivera J.
Servicio de Medicina Pediátrica. Hospital de Sabadell. Barcelona.

Fundamento: El 35% de todos los niños con infección urinaria (ITU) sintomática presentarán un reflujo vésicoureteral (RVU). Se está de acuerdo en que la cistoureterografía miccional seriada (CUMS) es un procedimiento adecuado para determinar la presencia del RVU pero existen dudas en cuanto al intervalo idóneo entre la ITU y la realización de la CUMS. Estudiamos la incidencia de RVU en relación al tiempo de realización de la CUMS en los pacientes ingresados por una pielonefritis aguda (PNA).
Material y Método: Desde Julio de 1997 estudiamos 93 pacientes diagnosticados de ITU mediante cultivo recogido por sonda (58 casos), por bolsa (15 casos) o por micción espontánea (20 casos) e ingresados en nuestra unidad por una PNA. Estos pacientes fueron randomizados para la realización de una CUMS a la primera o a las tres semanas de la ITU. Los pacientes estudiados en la tercera semana recibieron antibioterapia profiláctica hasta la realización de la CUMS. A todos ellos se recogió una serie de variables como edad, sexo, antecedentes patológicos personales y familiares, evolución clínica y microbiológica y presencia o no de RVU.
Resultados: Estudiamos un total de 98 pacientes, siendo 93 evaluables y 5 desechados por presentar un cultivo contaminado o con más de dos gérmenes. A 52 pacientes (grupo I) se realizó una CUMS dentro de la primera semana después de la ITU y a los restantes 41 casos (grupo II) ésta se realizó a las tres semanas de la infección. En el grupo I el porcentaje hembra/varón fue de 1.3/1 y en grupo II de 2.4/1. La edad media en el grupo I fue de 15 meses (19d.-7a.11m.) y en el grupo II de 18 meses (9d. 14a.). En 3 casos (2 grupo I y 1 grupo II) existían antecedentes familiares de reflujo. El cultivo urinario de control realizado durante la primera semana fue siempre negativo. Presentaron RVU el 32% de los pacientes del grupo I y el 36% del grupo II.
Conclusiones:No encontramos diferencias significativas en cuanto a la incidencia de RVU al comparar ambos grupos. Por ello y, para evitar la profilaxis antibiótica antes de conocer el resultado de la CUMS, facilitar el estudio rápido de la patología urétero-vesical y eliminar posibles falsos negativos o positivos, proponemos la realización de la CUMS dentro de la primera semana.

Ref. 548 POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICA RECESIVA E HIPERTENSIÓN: EVOLUCIÓN DURANTE EL PRIMER AÑO DE VIDA.

Casas Gómez J, Rota Zapata L, García Jiménez JL, Rodríguez Martín A.
Servicio de Pediatría.Hospital "Campo Arañuelo".Navalmoral (Cáceres)

Introducción: la enfermedad poliquística renal autosómica recesiva tiene una incidencia que varía entre 1/10000 a 1/55000 recién nacidos vivos.Tras el periodo neonatal, la hipertensión arterial (de patogenia no suficientemente aclarada) constituye la principal complicación durante el primer año de vida. Presentamos la evolución y las medidas terapéuticas utilizadas en un paciente, diagnosticado
en el periodo neonatal, a lo largo del primer año de vida.
Caso Clínico: lactante varón de un año seguido en nuestro servicio por diagnostico en periodo neonatal de poliquistosis renal (PQR), Antecedentes familiares sin interés, G1A0V1, no patología renal conocida.Antecedentes obstétrico-neonatales: embarazo sin incidencias, parto por cesarea, Apgar 9/10. Reanimación tipo I.PRN:2840 gr. Nefromegalia bilateral en exploración inicial que se confirma con eco en la que además se aprecian quistes corticomedulares bilaterales y mala diferenciación corticomedular compatible con enfermedad poliquística.Eco renal a los padres normal.F.Renal y CUMS normales. Ganmagrafía renal compatible con PQR.TA en P75.A los 2 meses mantiene función renal normal y TA en P90. A los 3'5 meses ingresa por pielonefritis aguda por E.Coli manteniendo TA en P90.En el seguimiento clínico posterior se objetivan tomas tensionales >>P95 por lo que se monitorizan tensiones confirmando hipertensión arterial acelerada aunque sin clínica hipertensiva, precisa tratamiento médico con IECA y antagonistas del calcio para mantener TA en P90.En dltimo control ecográfico gran nefromegalia bilateral, hiperecogenicidad y mala diferenciación corticomedular, datos ecográficos de enfermedad de Caroli, sin hipertensión portal.
Conclusiones: la enfermedad PQR autosómica recesiva precisa un seguimiento y control intensivo de la tensión arterial, ya que procesos intercurrentes (infecciones de orina, deshidratación, etc) pueden acelerar el desarrollo de hipertensión arterial que precise tratamiento con antihipertensivos potentes.
El mejor control tensional contribuye a conservar y proteger la función renal en estos pacientes.

Ref. 549 INFECCIÓN URINARIA: MICROBIOLOGÍA Y SENSIBILIDAD ANTIBIÓTICA

Casas Gómez J, García Jiménez JL, Aguirre Bernat P, Rota Zapata L, Rodríguez Martín A.*
*Servicios de Pediatría y Microbiología *. Hospital "Campo Arañuelo". Navalmoral (Cáceres)*

Objetivo: la infección del tracto urinario (ITU) precisa, en la edad pediátrica, una completa atención desde el punto de vista de diagnóstico,tratamiento y seguimiento.El conocimiento de los gérmenes implicados y su sensibilidad al tratamiento antibiótico, en nuestra área de asistencia, nos ayuda a mejorar la relación costo-eficacia terapéutica.
Material y Métodos: realizamos un estudio retrospectivo, registrando los urocultivos positivos (> de 100000 unidades formadoras de colonias/ml de un solo germen) en niños ingresados, o seguidos en nuestras consultas externas, durante los años 96 y 97. Se determinó el agente causal y su sensibilidad.
Resultados: se registraron 92 urocultivos positivos con los siguientes porcentajes para cada microorganismo; E.Coli 75%, Proteus 8'69%, Enterococos 4'34%, Klebsiella 3'26%, Pseudomona 3'26%, otros bacilos gram negativos 5'43%.
El porcentaje de cepas resistentes ha sido la siguiente:

Germen	Ampicil	AmoxCl	Cefa 10	Cefa 20	Cefa 30	Gentam	Quinolo	Nitrofur	TMX
E.Coli	51'8%	5'7%	7'2%	0%	0%	8'6%	0%	0%	41'9%
Proteus	25%	12'5%	0%	0%	0%	12'5%	12'5%	50%	47'5%
Enteroc	0%	N.R.	N.R.	N.R.	N.R.	0%	0%	0%	N.R.
Klebsiell	100%	33%	N.R.	N.R.	0%	0%	0%	33%	66%
Pseudm	100%	100%	100%	100%	0%	0%	0%	100%	100%
Otros G-	100%	66-100	N.R.	33-100	0%	0%	0%	0-50%	0-50%

** N.R.: No realizado antibiograma.
Conclusiones: la distribución etiológica es la habitualmente reflejada en la literatura, salvo en el caso del Enterococo que ocupan la 30 plaza en lugar de klebsiella (quizás por el tamaño muestral pequeño). Las cefalosporinas de 30 generación son un tratamiento hospitalario adecuado en ITUs complicadas, excepto en caso de encontrar cocos en el sedimento, donde deberíamos añadir ampicilina.Amoxicilina-clavulánico y cefalosporinas de 30 orales son adecuadas en el tratamiento ambulatorio de ITU febril no complicada.El trimetoprimsulfa-
metoxazol (TMX) no es dtil como tratamiento o profilaxis en nuestra área.

Ref. 560

FRACASO RENAL AGUDO (FRA) EN NIÑOS NO CARDIÓPATAS (NC)

C. Pérez-Caballero, N. Gallego, R. Estepa, A. Calvo, F. Liaño, J. Oruño.
S. Nefrología y Pediatría. H. Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción: El FRA en niños NC es una patología poco estudiada, a pesar de mortalidad. Analizamos nuestra experiencia a lo largo de 20 años.
Material y métodos: De 1978 a 1998 hemos tratado 301 casos de FRA infantil, de ellos 92 eran NC. En todos se cumplimentó un protocolo prospectivo que incluyó: factores desencadenantes del FRA, la situación del enfermo al ser atendido por el nefrólogo por primera vez y su evolución.
Resultados. La edad fue x=7.35+/-5.38a., la distribución por sexos: 48 niños y 44 niñas. La enfermedad de base fue: Nefropatía 22 casos, tumoral 34, shock 15, uropatías 8, tóxicos 7, varios 6.
Los parámetros que influyeron en la mortalidad fueron:

Etiología	Vivos (67)	Falleciso (25)	Total (92)	P
Nefropatía	22	0	22	0.002
Tumor	19	15	34	0.001
Shock	7	8	15	0.003
Factores				
Hipotensión	9	15	24	<0.001
Respirador	6	12	18	<0.001
Diálisis	11	15	26	<0.001
Urea mg/dl	115+/-66	173+/-100	133+/-81	0.006
Complicaciones	0.67+-/1.17	2.96+/-1.56	1.33+/-1.66	<0.001

La mortalidad global fue de 25 casos (27%). El número de causas de muerte fue de 3.27+/-1.56 por enfermo, siendo las más importantes la enfermedad de base y las complicaciones hemorrágicas.
Conclusiones: 1) La mortalidad del FRA en NC es del 27%. 2) La presencia de enfermedad tumoral o de shock son datos de mal pronóstico. El FRA nefrológico tiene mejor evolución. 3) La existencia de hipotensión, la necesidad de respirador y de diálisis implican una mayor mortalidad así como el número de complicaciones.

Ref. 571

HEMATURIA MICROSCÓPICA EN LA INFANCIA.

J. Bustos, P. Martínez Mateo, A. de Vicente, M. Vázquez Martul, J.L.Ecija Peiró.
S. Nefrología. Hospital Niño Jesds. Madrid.

A fin de valoración diagnóstica y evolutiva de la hematuria microscópica (HM) de hallazgo casual en la infancia, se analizan 90 pacientes elegidos al azar entre 580 en un periodo de 16 años.

Material y MJtodos. Se evaldan 25 varones (27,7%) y 65 hembras (72,2%) de edades entre 6 meses y 14,5 años (media 6,4 años) y con tiempo de seguimiento medio de 42,6 meses. Se realizó estudio de función renal, urocultivos y complemento sJrico (C3-C4) a todos, ecografía abdominal al 76,2% y cistografía al 45,5%.

Resultados. La función renal (urea y creatinina plasmática y capacidad de concentración urinaria) fue normal en todos, solo se asoció proteinuria leve en un paciente y el C3 y C4 fueron normales en todos. En el 76,2% no se encontró ninguna patología, de ellos no se confirmó la HM con posterioridad en 16%, desapareció o fue intermitente en 13%, persistente en 58% y familiar en el 13%. En el 23,8% se detectó algdn tipo de patología: 3 reflujos vesicoureterales, 5 hipercalciuria sin nefrocalcinosis, 6 anomalías urológicas, 4 infecciones urinarias y 4 glomerulopatías sin haber presentado sintomatología previa, ninguno de ellos.

Conclusión. Consideramos necesario realizar estudios completos a los pacientes con HM confirmada adn siendo hallazgo casual. Así mismo es importante seguir la evolución en las HM persistentes y familiares.

Ref. 572 FUNCIÓN RENAL TRAS ACONDICIONAMIENTO EN T.M.O.

M.Vázquez Martul, M.G. Vicente, S. Mencía, JL Ecija.
S. Nefrología. Hospital Niño Jesds. Madrid.

Se han efectuado numerosas referencias sobre nefrotoxicidad tras quimioterapia para procesos malignos en la infancia, la mayoría heterogéneos y con diferentes complicaciones renales. Se realiza este estudio prospectivo para valoración de la función glomerular y tubular pre y post terapia de acondicionamiento (TA) en trasplante de médula ósea (TMO). Material y Métodos. Han sido investigados 19 pacientes (14 V y 5 H) con edades entre 2 y 16 años (media 8 años). Siete tenían leucemia y 12 tumores sólidos, 14 fueron trasplantados autológicos y 5 alogénicos. Se les realizó función renal completa, microalbuminuria y excreción urinaria de calcio y magnesio en 24 horas.

Resultados tras trasplante: El ClCr no se alteró y la microalbuminuria no fue significativamente mayor, así como las excreciones de Na, K, bicarbonato y RTP. La osmolaridad urinaria máxima fue menor en el 26% y el 15,7% presentó hipermagnesiuria con hipogmagnesemia. Tuvo hiperuricemia el 15%, hiperuricosuria el 10% e hipercalciuria el 10,5%. Conclusiones. No se ha demostrado en esta serie alteraciones funcionales renales significativas tras TA en TMO aunque sí ciertas disfunciones tubulares.

Ref. 574 NEFROPATÍA IgA SECUNDARIA A ARTRITIS REUMATOIDE JUVENIL (ARJ)

La afectación renal no es frecuente como manifestación extraarticular de la ARJ; existen distintos mecanismos que pueden provocarla, entre ellos: 1.-complicaciones de la enfermedad reumática (amiloidosis, vasculitis...) 2.-efectos adversos de la medicación (D-penicilamina, sales de oro...) 3.-patología glomerular asociada a ARJ. Las complicaciones renales más frecuentes incluyen Sd. nefrótico secundario a amiloidosis y nefrotoxicidad por drogas.

Comunicamos el caso de un paciente con ARJ poliarticular desde los siete meses de vida, tratado con múltiples medicaciones con mala evolución que presenta afectación renal a los 11 años con un episodio de hematuria macroscópica y proteinuria > 3 gr/lt con función renal normal, que empeora hasta alcanzar Cr sangre: 3.6 mg/dl con ClCr 10 ml/min/1.73 m^2, con tension arterial normal. Biopsia renal: depósitos mesangiales de Ig A con glomerulonefritis proliferativa endo-extracapilar, con un 10% de semilunas. Se inicia tratamiento con bolos de metilprednisolona mejorando la función renal (Cr: 1.27 mg%, ClCr: 49 ml/min/1.73m^2). Se mantiene tratamiento con Deflazacort y ciclosporina A con normalización de la función renal (Cr: 0.6 mg%, ClCr 124 ml/min/1.73m^2, proteinuria 0.04 g/l). Posteriormente presentó un episodio de hematuria macroscópica coincidiendo con una infección respiratoria sin afectación de la función renal.

En los pacientes afectos de ARJ que desarrollan un síndrome nefrótico, aunque la causa más frecuente es una amiloidosis, deben descartarse otras glomerulopatías, por ello la biopsia renal está indicada en estos pacientes, que podrán beneficiardse de los distintos tratamientos inmunosupresores, como ocurrió en nuestro caso.

Ref. 575

COLELITIASIS TRAS TRASPLANTE RENAL (Tx) EN NIÑOS

Aparicio C., Lucas C., Izquierdo E., Fernández A., Luque A.
S. Nefrología Infantil. H.G.U. Gregorio Marañón.

La colelitiasis es infrecuente en la infancia, con una incidencia del 1%. Se ha asociado a enfermedad de células falciformes, esferocitosis hereditaria, inducida por drogas ...
Existe una incidencia de colelitiasis mayor de la esperada en receptores de Tx renal que en la población general, lo que se ha relacionado con el tratamiento inmunosupresor, fundamentalmente con ciclosporina A. Tras revisar 154 Tx renales, hemos constatado 4 casos de colelitiasis lo que supone una incidencia de 2.59%.
CASO N11: Sd nefrótico con hialinosis segmentaria y focal. Tx renal a los 14 años. Tratamiento inmunosupresor: azatioprina y esteroides. A los seis meses del Tx:colestasis con fallo hepático. Ecografía abdominal: litiasis biliar. Biopsia hepática: colestasis crónica con focos de colangitis. Colecistectomizado a los 22 meses del tx.
CASO N1 2: Nefropatía de reflujo. Tx renal a los 9 años. Tratamiento inmunosupresor: azatioprina y esteroides. Ecografía abdominal a los 6 años del Tx: litiasis biliar. Asintomática.
CASO N1 3: Cistinosis. Tx renal a los 7 años. Tratamiento inmunosupresor: esteroides y azatioprina. Ecografía abdominal a los cinco años del Tx:litiasis biliar.Asintomática
CASO N1 4: Síndrome hemolítico-urémico. Tx renal a los 7 años. Tratamiento inmunosupresor: azatioprina y esteroides. Cólicos biliares e intolerancia a grasas a los 6 años del Tx. Ecografía abdominal: litiasis biliar. Colecistectomia.
Encontramos una incidencia mayor de colelitiasis en pacientes trasplantados (2.59%) que en la población general (1%), lo que se ha relacionado con los inmunosupresores, principalmente ciclosporina A, siendo la azatioprina el fármaco empleado en nuestros casos. Esta entidad debe ser considerada en pacientes con dolor abdominal tras un injerto renal, siendo la ecografía el método diagnóstico de elección, que deberá realizarse periodicamente al no ser sintomáticos todos los casos.

Ref. 577

TRANSPLANTE RENAL EN AMILOIDOSIS SECUNDARIA

Lucas C., Aparicio C., Fernández A., Izquierdo E., Luque A.
S. Nefrología Infantil. H.G.U. Gregorio Marañón.

Se presenta el caso de una paciente diagnosticada de Amiloidosis secundaria a Fiebre Mediterránea Familiar, trasplantada a los 15 años de vida, con buena evolución.
Niña estudiada desde los 10 años de edad por hipocrecimiento y episodios repetidos (1-2/año) y recortados (1-2 días) de fiebre, dolor abdominal y deposiciones blandas. Fue diagnosticada de Amiloidosis secundaria por biopsia hepática a los 14 años de vida; asimismo, se encontró depósito de amiloide en estómago, intestino delgado y colon. Durante su estudio se descartaron las enfermedades inflamatorias crónicas y neoplásicas que pudieran ser responsables de la amiloidosis. Ante el cuadro clínico de la paciente se diagnosticó de posible Fiebre Mediterránea Familiar.
A los 14 años de vida inicia un Sdre. Nefrótico, que evolucionó a insuficiencia renal terminal en 1 año, lo que obligó a su inclusión en programa de CAPD. Desde entonces ha progresado su hepatopatía con signos de hipertensión portal. A los 15 años se trasladó a nuestro centro, donde se trasplanta injerto renal de cadaver 5 meses más tarde (Noviembre de 1992). Actualmente, lleva 5 años trasplantada, manteniendo función renal normal (Creatinina 0.9-1 mg/dl) y realiando vida normal.
La Amiloidosis es una enfermedad sistémica que a menudo progresa hasta una insuficiencia renal crónica. A pesar de las complicaciones de la Amiloidosis o de la enfermedad subyacente, el trasplante renal está indicado en el tratamiento de estos pacientes.

Ref. 578 PANARTERITIS MICROSCÓPICA EN LA INFANCIA

Lucas C., Aparicio C., Fernández A., Izquierdo E., Luque A.
S. Nefrología Infantil. H.G.U. Gregorio Marañón.

Se presenta el caso de una paciente con fiebre de 25 días de evolución, dolor abdominal e insuficiencia renal moderada.

Remitida a nuestro centro por Insuficiencia renal moderada. Fiebre vespertina, diaria, de media hora de duración que cede sin tratamiento antitérmico. No sudoración profusa. Dolor abdominal suprapúbico, esporádico, no relacionado con las comidas, el hábito intestinal ni con la fiebre. En analítica destaca anemia microcítica hipocroma, Reactantes de fase aguda elevados y Cr. 1.5 mr/dl. Hematuria microscópica, proteinuria de rango no nefrótico.
Durante su ingreso comenzó con artralgias y mialgias en miembros superiores con empeoramiento de la función renal hasta una Creatinina máxima de 2,2 mg/dl y Aclaramiento de Creatinina de 40 ml/min/1,73.
En el estudio se descartaron enfermedades infecciosas y neoplásicas. En el estudio inmunológico destacan unos Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) positivos con sensibilidad anti Mieloperoxidasa. Ante la sospecha clínica de vasculitis se realiza biopsia renal que confirma el diagnóstico de Panarteritis Microscópica.
La panarteritis microscópica es una vasculitis caracterizada por la necrosis de pequeños vasos. Frecuentemente presenta glomerulonefritis necrosante y en ocasiones capilaritis pulmonar. Es una entidad infrecuente en niños, con pronóstico a largo plazo malo, mortalidad elevada y reactivaciones frecuentes, lo que justifica que el tratamiento inmunosupresor deba ser agresivo y prolongado.

Ref. 579 HIPOPLASIA OLIGOMEGANEFRÓNICA

Lucas C., Aparicio C., Fernández A., Izquierdo E., Luque A.
S. Nefrología Infantil. H.G.U. Gregorio Marañón.

La Hipoplasia Oligomeganefrónica es una entidad rara, caracterizada por riñones pequeños, con menor número de nefronas y aumento del tamaño de las misma, que lleva a insuficiencia renal terminal.
Se presentan dos pacientes con el diagnóstico de hipoplasia oligomeganefrónica.
Caso 1: Varón de 11 años con antecedentes de poliuria y polidipsia, consulta por talla baja (-3 DS), presentando Cr.s. de 4 mg/dl, ClCr. de 15 ml/min/1,73. No presenta HTA ni anemia. Diuresis 2000 cc. Proteinuria 1,5 gr/día. En la exploración destaca hábito atlético, coloración morena de piel, hiperlordosis lumbar, manos y pies pequeños. Ecográficamente los riñones son pequeños (-3 DS) con superficie uniforme. Se realiza biopsia renal diagnosticándose hipoplasia oligomeganefrónica. A los 6 meses está en IRT, manteniéndose en la actualidad en Diálisis peritoneal.
Caso 2: Varón de 16 años con antecedentes de deshidratación a los 3 meses de vida y Raquitismo a los 16. Consulta por retraso ponderoestatural y presenta Cr. 1,8 mg/dl, ClCr de 40 mil/min/1,73, Proteinuria 2,5 gr/día. Refiere anorexia, poliuria, polidipsia, enuresis nocturna. En la exploración destaca hemihipotrofia izda. escápula alada, facies peculiar, pabellón auricular con pocos pliegues, clinodactilia y pliegue simio. Cariotipo 46XY normal. En la ecografía se objetivan riñones pequeños (-3DS) de contornos regulares. Se realiza biopsia renal diagnóstica de hipoplasia oligomeganefrónica. Evoluciona a IRT a los 19 años y en la actualidad es portador de trasplante renal.
La HO es una alteración congénita casi siempre aislada y oligosintomática. Llama la atención el fenotipo peculiar de nuestros dos pacientes que sin ser un síndrome específico, sugieren la existencia de un factor exógeno que afecte al feto en su desarrollo embriológico.

Ref. 590

COMPLICACIONES RESPIRATORIAS EN NIÑOS DESPUÉS DE TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYETICOS (1984-1997)

S.Liñán1, A.Moreno1, A.Llort, N.Cobos1, T.Olivé, C.Diaz Heredia, S.Gartner1, JJ.Ortega.
Unidad de Neumología Pediátrica. Servicio de Hemato-oncología. Hospital Materno Infantil Vall d Hebron. Barcelona.

Las complicaciones respiratorias (CR) son causa frecuente de morbilidad y mortalidad en los pacientes sometidos a trasplante de precursores hematopoyéticos (TPH). OBJETIVO: Determinar la incidencia y el tipo de CR en los niños sometidos a TPH en nuestro centro. PACIENTES Y METODO: Se revisaron retrospectivamente los TPH a lo largo de doce años (1984-1997). Los criterios diagnósticos de la enfermedad pulmonar se establecieron en función de criterios clínicos, funcionales y radiológicos. Se utilizaron estudios microbiológicos, lavado broncoalveolar (LBA) o biopsia, para establecer el diagnóstico etiológico. RESULTADOS. Se realizaron un total de 417 TPH, con una mediana de edad de 80.4meses (Rango 3.7 meses a 18años). El TPH fue alogénico en 216 casos y autólogo en 201. Se presentaron 68 episodios de CR, lo que representa una incidencia global de 16.3%. El 23.6% de los TPH presentaron en algún momento CR, frente a un 8.4% de los TPH autólogos. La neumopatía infecciosa fue la CR más frecuente (6.5%), seguida de la neumonía intersticial (4.1%) la Bronquiolitis Obliterante (2.1%), siendo el menos frecuente el edema agudo de pulmón. CONCLUSIONES: Después de un TPH la complicación respiratoria constituye una de las complicaciones de mayor incidencia especialmente en los TPH alogénicos.

Ref. 641

TROMBOSIS DEL SLS* EN EL SÍNDROME NEFRÓTICO.

Edreira, S.; Blanco, R.; Suárez, F.; Bello, A.; Larripa, P.
Hospital Materno-infantil Teresa Herrera . La Coruña.

La trombosis venosa es una patología muy poco frecuente en niños. Entre sus causas figuran procesos congénitos y adquiridos , grupo al que pertenece nuestro paciente. En el síndrome nefrótico existe una suceptibilidad aumentada a las trombosis arteriales y venosas. No obstante, la incidencia del tromboembolismo venoso en dicho síndrome oscila del 1.8 al 5.3 % y de estos casos la afectación se localiza sobre todo en miembros inferiores y venas renales y sólo muy raramente la afectación reside en los grandes vasos cerebrales. El caso que presentamos relata la aparición de una trombosis del seno longitudinal superior como complicación del síndrome nefrótico corticodependiente en un niño de 4 años, que debutó en forma de cefalea brusca y estrabismo convergente unilateral. Se instauró tratamiento con heparina siendo la evolución clínica y radiológica favorable. Al mes de evolución el niño estaba asintomático sin secuelas neurológicas y la resonancia magnética nuclear evidenciaba la repermeabilización completa del seno venoso afectado.

* SLS: Seno Longitudinal Superior.

Ref. 651

RESPUESTA ANTROPOMETRICA Y DE LA FUNCION RENAL AL TRATAMIENTO CON GH EN 4 PACIENTES CON RAQUITISMO HIPOFOSFATEMICO FAMILIAR (RHF).

I. Molina, J. A. Ruiz, M. Heras, C. Loris.
Unidad Nefrología Pediátrica. H.M.I. «Miguel Servet». Zaragoza.

Objetivos: Valorar el efecto de la GH sobre los parámetros antropométricos y de la función renal en 4 niños con RHF y baja talla; así como la evolución de los mismos parámetros tras su suspensión.
Material y Métodos: Estudio de 2 varones y 2 mujeres con diagnóstico de RHF. La edad media de inicio de tratamiento con GH fue de 7,68+/-2,72DS, con un rango de 4,64 a 10,08 años. A todos ellos se trató con GH: 0,5 UI/kg/semana durante 1 año. Los parámetros antropométricos estudiados son: SDS Talla (SDST), SDS Peso(SDSP), Velocidad de crecimiento (VC), SDS VC, SDS Edad ósea (SDSEO), SDST/corregido para la EO (SDST/EO), SDSVC/EO, SDS de la suma de espesor cortical (SDSCT) y SDS de la suma de los diámetros (SDSBD), de 2º, 3º y 4º metacarpianos, SDS del pliegue subescapular (SDSPS) y SDS del pliegue triccipital (SDSPT). Como función renal estudiamos: GRF, FG estimado, TRP, TMP, FENa, FEK, FEAc. úrico, calciuria, calcio/creatinina, calcio plasmático, e iónico, fósforo plasmático y fosfatasas alcalinas (FA). Se reliza estudio comparativo de datos basales respecto al año de tratamiento y de datos desde la suspensión del tratamiento (1º año) respecto a la situación actual. Resultados: Parámetros expresados en media +/- DS (* p< 0,05).

	Basal	1 año GH	Actual
SDST	-1,37 +/-0,69	-1,09 +/- 0,85	-2,31 +/- 0,2 *
SDSP	-0,25 +/- 0,36	-0,06 +/- 0,27	-0,62 +/- 0,51
VC	5,67 +/- 1,18	6,87 +/- 1,44 *	4,03 +/- 2,53
SDSVC	-0,31 +/- 0,46	1,41 +/- 0,98 *	1,09 +/- 2,35
SDST/EO	-0,92 +/- 1	-0,51 +/- 1,2 *	-1,19 +/- 0,9
SDSVC/EO	-0,3 +/- 0,54	1,32 +/- 0,84 *	-2,33 +/- 1,8 *
SDSCT	-0,07 +/- 0,82	0,52 +/- 0,98	-0,74 +/- 1,49
SDSBD	1,83 +/- 2,25	2,23 +/- 2,15 *	1,47 +/- 2,59
Fósforo	3,05 +/- 0,8	3,87 +/- 0,91	2,44 +/- 0,47 *
FA	636 +/-99,48	915 ,7 +/- 93,3 *	914 +/- 319
TMP	1,67 +/-0,71	1,88 +/- 0,6	1,57 +/- 0,6

Conclusiones: El tratamiento con GH mejora parámetros antropométricos y la utilización del fósforo, por lo que debería considerarse en estos casos el tratamiento con GH asociado al tratamiento habitual.

Ref. 652

RESPUESTA ANTROPOMETRICA Y DE LA FUNCION RENAL AL TRATAMIENTO CON GH, EN 8 PACIENTES CON INSUFICIENCIA RENAL CRONICA (I.R.C)

I. Molina, J.A. Ruiz, M. Heras, C. Loris.
Unidad de Nefrología Pediátrica. H.M.I. «Miguel Servet». Zara

Objetivos: Valorar el efecto de la GH sobre los parametros antropométricos y de la función renal en 8 niños con IRC en fase no terminal y baja talla.Material y métodos: Estudio de 4 varones y 4 mujeres con los diagnosticos de 2 casos de valvulas de uretra, 2 nefropatía de reflujo, 1 necrosis cortical, 1 hipoplasia renal derecha, 1 síndrome de Alaguille y 1 síndrome de Prune-Belly. La edad media de inicio de tratamiento con GH fue de 7,78 +/- 3,78 DS, con un mínimo de 2,84 años y un máximo de 13,07 años. A todos ellos se trató con GH a dosis de 1UI/Kg/semana, 5 casos de forma continua y en otros 3 de forma intermitente con un periodo máximo de 4 años. Los parametros antropométricos estudiados son: SDS Talla (SDST), SDS Peso (SDSP), velocidad de crecimiento (VC), SDSVC, SDS edad ósea (SDSEO), SDST/corregido para la EO (SDST/EO), SDSVC/EO, SDS de la suma de espesor cortical (SDSCT) y SDS de la suma de los diámetros (SDSBD) de 2º, 3º y 4º metacarpianos, SDS del pliegue subescapular (SDSPS) y SDS del pliegue tricipital (SDSPT). Como función renal estudiamos: GRF, FG estimado, TRP,TMP, FENa, FEK, FEA:úrico, calciúria, calcio/creatinina, calcio plasmático, calcio iónico, fosforo plasmático y fosfatasas alcalinas (F.A). Se realiza estudio comparativo de datos basales respecto al primer año de tratamiento y situación actual. Resultados: Parametros expresados en media +/- DS (* p<0,05) (** p<0,01)

	Basal	**1 año GH**	**Actual**
SDS T	-2,09 +/- 0,65	-1,56 +/- 0,66 **	-0,57 +/- 0,48 *
SDS P	-1,34 +/- 0,74	-0,75 +/- 0,93 *	-0,37 +/- 0,40
VC	4,65 +/- 1,96	7,55 +/- 1,70 *	7,07 +/- 2,66
SDS VC	-1,02 +/- 2,09	2,03 +/- 1,59 *	3,84 +/- 2,79 *
SDS CT	-0,53 +/- 1,44	0,26 +/- 1,45 *	-0,05 +/- 1,91
SDS BD	-1,90 +/- 1,31	-1,38 +/- 1,28 **	0,07 +/- 1,37
Fosforo	4,33 +/- 0,54	5,20 +/- 0,64 *	5,46 +/- 0,75
F.A.	582,7+/- 463,11	959,14 +/- 644,26 *	695,5 +/- 266,5

Conclusiones: Respuesta positiva con incremento de T, P, VC, CT y BD, todo ello sin acelerarse la EO. No hay variaciones significativas en la función renal excepto elevación de la fosforemia.

Ref. 654

ESTUDIO DEL TAMAÑO RENAL EN LA INFANCIA

A.Vicente Aymat, M.Vicente Santamaría, M.Sánchez-Bayle, S.Gallega,G.Gómez Mardones.
Hospital del Niño Jesus.

Objetivo: Establecer los valores normales del tamaño renal en estudio ecográfico y su relación con la edad, peso, talla y superficie corporal (SC).

Material y métodos: Se han estudiado 225 niños de ambos sexos, de edades comprendidas entre 1 mes y 15 años, que no tuvieran patología nefrourológica previa. A todos se les determinó la talla, el peso, la SC segdn la fórmula (SC=%PesoHTalla/3600) y el tamaño renal segdn ecografía.

Resultados: Comparando el tamaño renal con cada una de las variables antropométricas estudiadas, se encuentran coeficientes de correlación estadisticamente significativos para todas ellas con una pá0.0001. El mayor coeficiente de correlación obtenido resulta de comparar el tamaño renal con la talla (r=0.89).
Se han realizado gráficas con los percentiles del tamaño renal segdn la talla, el peso y la SC.

Conclusiones: La talla es la variable antropométrica que mejor se relaciona con el tamaño renal valorado por ecografía, por lo que se propugna su utilización como patrón de referencia para tablas de normalidad de tamaño renal.
Se han establecido percentiles de tamaño renal para las variables antropométricas estudiadas.

Ref. 675

GAMMAGRAFÍA DMSA EN LA INFECCIÓN URINARIA. RESULTADOS PRELIMINARES.

L. Lagunilla[1], J.M. Fdez. Menéndez[1], J.L. Matésanz[1], N. Fernández[2], G. Solís[1], M. Antón[2], S. Málaga[2]
Hospital de Cabueñes[1] (Gijón). Hospital Central[2] (Oviedo). Asturias

Objetivo : Describir las alteraciones gammagraficas detectadas en pacientes pediatricos con un primer episodio de ITU sintomática y analizar su relación con los hallazgos obtenidos en otros estudios de imagen (Ecografía renal, CUMS).
Material y Métodos : Estudio prospectivo iniciado en Enero-97 en 2 centros hospitalarios de una cohorte de niños mayores de 1 mes, con ecografía prenatal normal, incluidos de forma consecutiva al presentar su primer episodio de infección urinaria (ITU) sintomática. A todos se ha practicado ecografía renal y DMSA en fase aguda y CUMS transcurridas 4-6 semanas. Gammagrafía de control, al menos 6 meses después de la primera, se ha efectuado en 15 pacientes.
Resultados : Se presentan resultados parciales y preliminares de los primeros 60 enfermos. La edad media al diagnostico fue 12,3 meses y la dilación terapéutica media 34,53 horas. El DMSA realizado en fase aguda presentó anomalías compatibles con pielonefritis aguda (PNA) en 30 (33 riñones). De los 49 que cumplían criterios clinico-biologicos compatibles con PNA el DMSA fue normal en 23 (46,9%). En el 23,3% de los niños (14) se objetivó reflujo vesicoureteral. De 17 unidades renales con reflujo, en 10 el DMSA fue normal. Inversamente, de los 33 riñones con anomalias gammagraficas sólo 7 correspondian a unidades con reflujo. En 12 pacientes en los que el primer DMSA fue patológico, la gammagrafía de control se normalizó en 7.
Conclusiones : Los parámetros clinico-biologicos considerados indicadores de PNA no siempre predicen alteraciones en el DMSA efectuado en fase aguda. Las alteraciones detectadas en el primer DMSA se normalizan en un 58,33% de los niños en un periodo de 6 meses.

Ref. 696

NEFRITIS POSTESTREPTOCÓCICA 20 A IMPETIGO

Autores: de Diego P, Ginel A, Sánchez M, Moreno F, Reyes M, Reguera JA
Centro: HOSPITAL GENERAL BASICO de BAZA

Introducción: La Glomerulonefritis Aguda Postestreptocócica es una entidad poco frecuente en nuestro medio, predominando el origen faríngeo (90-85%, frente al origen dérmico (15-10%).

Caso clínico: Niña de 4 años que presenta síndrome nefrítico de 3 días de evolución:
- Hematuria macroscópica, Proteinuria leve (100 mg/l).
- Edema intenso, inicialmente facial, con generalización posterior al resto del cuerpo. Derrame pleural bilateral. Líquido libre en espacio subhepático y saco de Douglas.
- Hipertensión arterial: 120/80 (> p95).
- Insuficiencia renal aguda: Aclar. Creat.: 70 cc/min/m2, Potasio: 5.9 mEq/l, Ac.Urico: 8.5 mg/dl, Fósforo: 6.7 mg%.

Llamaba la atención, en el ingreso, la presencia de lesiones pustulocostrosas en los miembros inferiores, de 3 semanas de evolución, en las cuales se aisló Estreptococo pyogenes (ASLO: 720). Se administra dosis única de Penicilina Benzatina y cuidado tópico de las lesiones.
Se inicia tratamiento con furosemida durante 4 días y restricción hidrosalina, manteniendo diuresis adecuada y normalización de la TA (balanca hídrico: -2.500 cc).
C3 al ingreso: 0.24 g/l (0.55-1.2), normalizado a los 2 meses: 2 g/l.
Al alta persistía hemturia (40-50 Htes/c), desapareciendo al cabo de 6 meses.

Queremos llamar la atención acerca de la necesidad de buscar signos de impétigo ante un Síndrome Nefrítico, especialmente cuando no se puede objetivar el foco faríngeo.

Ref. 707

BIOPSIA RENAL PERCUTANEA EN LA INFANCIAS

*Pons, I Calvo, L Lacruz, R Hernández, *J Palmero, *J Martínez*
*Reumatología Pediátrica. *R. Vascular Intervencionista. Hosp. Dr. Peset. Valencia.*

OBJETIVO: Valorar la técnica resultados y complicaciones de la biopsia renal percutánea, en pacientes en edad pediátrica.con aguja tipo tru-cut de 16 G. acoplada a un disparador automático

MATERIAL Y METODO: Se han realizado 30 biopsias percutáneas en pacientes pediatricos, entre 3 y 14 años de edad, (media de 9 años y 3meses). Todas las biopsias se han realizado bajo sedación profunda con control de anestesiólogo, asociada a anestesia local de la zona de punción. El procedimiento se realiza con el paciente en decúbito prono, con control ecográfico continuo, visualizando la aguja en tiempo real, la muestra se adquirió siempre del polo inferior del riñon derecho, introduciendo la aguja unos milímetros en la cortical del riñón y conseguir una muestra con suficientes glomerulos. Todas las biopsias se realizaron con aguja tipo tru-cut de 16 G. acoplada a un disparador automático. El número de punciones realizadas fue de 1-4, con una media de 1,7 punciones por paciente. En todos los casos se realizó estudio de la muestra con microscopía óptica e inmunofluorescencia. Los pacientes permanecieron ingresados durante 48 horas después de la biopsia, se realizaron controles de constantes vitales, analíticas (sangre y orina) y control con ecografía doppler a las 24 horas.

RESULTADOS: En 29 pacientes se extrajo muestra sufiente para el diagnóstico, la media de glomerulos de las muestras fue de 12 (rango 10-26) por paciente. El diagnostico fue de S. Nefrótico en 14 casos, de Nefropatía IgA en 10, de nefropatía por Púrpura de Scönlein-Henoch en 3 casos, 1 caso de S. Alport y 2 de nefropatía lúpica.No existieron complicaciones graves. En la ecografía de control realizada a las 24 horas post-biopsia se detectaron 5 hematomas renales, ninguno de ellos tuvo repercusión clínica ni analítica y se reabsorvieron en controles ecográficos posteriores. En otro paciente se diagnóstico, en la ecografía-doppler, una fistula arterio-venosa de bajo flujo que se cerró espontáneamente en el control realizado al mes.

CONCLUSIONES: La biopsia renal percutánea, realizada bajo control ecográfico con aguja tru-cut 16 G. acoplada al disparador automático, es un procedimiento seguro en pacientes en edad pediátrica. Permite la obtención de muestra con suficientes glomerulos para realizar un diagnóstico en la mayoría de los casos. El índice de complicaciones es muy bajo y en nuestra serie en ningún caso tuvo repercusión clínica.

Ref. 758 PRIAPISMO POSTRAUMÁTICO. CASO CLÍNICO.

E.P Valdés Morillo, G. Coli Lista, C.N Martínez Gil, M.M González Fernández, C. Miguélez Lago, A. Martínez Valverde.
Hospital Materno Infantil Carlos Haya. Málaga.

INTRODUCCIÓN:
El priapismo en el niño es un proceso muy poco frecuente que ocurre la mayor parte de las veces como complicación de enfermedades hematológicas (leucemias, talasemias...) capaces de provocar obstrucción venosa con isquemia. Más raramente aún se presenta tras traumatismos cerrados de pene o periné debido al desarrollo de fistulas arterio-venosas (priapismo arterial o de alto flujo). Ambos tipos tienen una fisiopatología, clínica, tratamiento y pronóstico diferentes.

CASO CLÍNICO
Presentamos el caso de un niño de 5 años que ingresó en nuestro Hospital por priapismo no doloroso de 6 dias de evolución sin dificultad miccional ni otra sintomatología acompañante. Como antecedente había sufrido un traumatismo perineal 6 días antes del inicio de la clínica. El estudio con Eco-doppler evidenció un aneurisma en la arteria dorsal del pene comunicado con los cuerpos cavernosos a través de un trayecto fistuloso con flujos elevados. En base a éstos hallazgos se programó embolización percutánea supraselectiva que no llegó a realizarse por mejoría espontánea y progresiva de la clínica en 48 horas. Se realizó nuevo Eco-doppler que mostró sustitución del aneurisma por un nódulo vascularizado con desaparición del trayecto fistuloso.

COMENTARIOS
El priapismo postraumático en el niño es un cuadro extremadamente infrecuente que precisa como tratamiento la embolización del trayecto fistuloso. En nuestro caso se produjo la autoembolización espontánea. No hemos encontrado otro caso similar en la bibliografía revisada.

Ref. 708 INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO EN EL NIÑO (I.T.U.) TÉCNICAS DE IMAGEN Y SU VALORACIÓN

R. Sánchez Polaina y R. Cañete Estrada.
Dpto. de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

El diagnóstico de las I.T.U. en niños no sólo se reduce a la demostración del agente causal, sino que debe incluir, además, su licalización y el grado de invasión del aparato urinario. Asimismo, debe evaluar el riesgo de desarrollar cicatrices y detectar la progresión de las existentes. Hemos valorado la incidencia de inflamación y/o cicatrización renal en una población infantil afecta de I.T.U. recidivantes que no precisaron ingreso hospitalario.
MATERIAL Y METODOS: Se han estudiado 149 niños (46 niños y 103 niñas) de edades entre 1 mes y 13 años afectos de I.T.U. recidivantes.
Se realizaron en todos, las siguientes técnicas de imagen: ecografía renal, C.U.M.S. y Gammagrafía con ^{99m}Tc DMSA, esta última se repitió en 45 niños por haber mostrado lesiones en la primera o por nuevos episodios de I.T.U. En 38 niños se practicó además una urografía.
RESULTADOS: La ecografía mostró alteraciones en 19 caso: 9 ectasias de vía excretora, 7 dilataciones pielocaliciales, 2 riñones con doble sistema excretor y 1 de contorno renal irregular y 1 caso de litiasis. El tamaño de los riñones fue noraml excepto en 3 casos. Con la C.U.M.S. se observaron 34 niños con reflujo: 29 unilaterales y 5 bilaterales. Con la urología se encontraron 14 niños con alteraciones y en ningún paciente se detectaron cicatrices renales. Con la 1ª gammagrafía se constataron 17 cicatrices renales y 22 hipocaptaciones. Con la 2ª gammagrafía se obtuvieron 24 cicatrices, 7 hipocaptaciones y 14 casos se normalizaron.
CONCLUSIONES: La ecografía es un método poco sensible para el diagnóstico de cicatrices renales.
La U.I.V. no es de elección en el estudio de las I.T.U. Confirmamos el interés de la C.U.M.S.
En todo los niños afectos de I.T.U., independientemente de la edad y sexo, debe efectuarse una gammagrafía con D.M.S.A. En caso de no ser normal es aconsejable su repetición.

Ref. 009

ESTUDIO DE LA COMPOSICION CORPORAL POR IMPEDANCIOMETRIA DE RN DE PESO MENOR DE 2.500 GRAMOS AEG Y PEG

Casanova Román M, Jiménez Jiménez A, Rico de Cos S, Tapia Barrios JM,Rodríguez Ruiz IM, Casanova Bellido M.SERVICIO DE PEDIATRIA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE PUERTO REAL. CATEDRA DE PEDIATRIA. FACULTAD DE MEDICINA DE CÁDIZ.

Mediante validación con determinados "patrones oro" se han diseñado ecuaciones de predicción de la composición corporal por el análisis BIA.

OBJETIVO

Determinar las comparaciones dos a dos de los parámetros antropométricos BIA y las ecuaciones en RN AEG vs. PEG de peso < 2.500 g.

MATERIAL Y METODOS

Se estudiaron 41 RN de peso < 2.500 g. (27 AEG y 14 PEG) a los que se determinó la EG (Ballard), peso, talla, perímetros (craneal, braquial, torácico y abdominal), pliegues (tríceps, bíceps, subescapular y suprailíaco), parámetros BIA y agua corporal total (TBW) con 3 ecuaciones específicas para neonatos (215.6Wt.Ht2/R+592; 533Ht2/R+344, Mayfield 1991; 0.593Ht2/R+0.065Wt+0.04, Kushner 1992). Método estadístico: Determinación de outliers, test de las rachas, Shapiro-Wilk, Levene, Bonferroni, Tukey, Scheffe y visualización de los intervalos de confianza.

RESULTADOS

Tres observaciones son extremas estrictas en variables antropométricas y BIA. Todas las estudiadas son aleatorias y normales al nivel de significación (= 0.05. Longitud y pliegue del tríceps no son homocedásticas. Se encuentran diferencias significativas entre los grupos para EG, pliegue del bíceps, Ht2/R y dos ecuaciones.

CONCLUSIONES

En el parámetro Ht2/R hay una clara zona de corte que establece la posibilidad de clasificar a los RN mediante dichos parámetros, así como establecer relaciones nomográmicas.

Ref. 010

DIFERENCIAS EN LA COMPOSICION CORPORAL EN RN DE PESO MENOR DE 2.500 GRAMOS POR IMPEDANCIOMETRIA

Casanova Román M, Jiménez Jiménez A, Rico de Cos S, Tapia Barrios JM, Rodríguez Ruiz IM, Casanova Bellido M.SERVICIO DE PEDIATRIA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE PUERTO REAL. CATEDRA DE PEDIATRIA. FACULTAD DE MEDICINA DE CÁDIZ

Durante la gestación se producen importantes cambios en la composición corporal. Entre las técnicas de estudio, el análisis de la impedancia bioeléctrica es una de las más útiles.

OBJETIVO

Investigar la relación entre el peso y edad gestacional con la composición corporal del RN.

MATERIAL Y METODO

Se estudiaron 41 RN de peso < 2.500 g. (27 AEG y 14 PEG) a los que se determinó: EG (Ballard), peso, talla, perímetros (braquial, craneal, torácico y abdominal), pliegues (tríceps, bíceps, subescapular y suprailíaco) y parámetros BIA con un 101S tetrapolar con corriente alterna de 800 (A y 50 Khz. Método estadístico: Determinación de outliers, test de las rachas, de Shapiro Wilk, de Levene, graficación de residuos modelo ANOVA, test de Welch y Brown-Forsythe.

RESULTADOS

Se observan 3 observaciones extremas estrictas. Todas las variables estudiadas son aleatorias y normales al nivel de significación (= 0.05. Las variables longitud y pliegue del tríceps no son homocedásticas. En el ANOVA encontramos diferencias entre los AEG y PEG en EG ($p<0.0001$), resistencia ($p<0.047$) y Ht2/R ($p<0.003$) y no entre parámetros somatométricos.

CONCLUSIONES

Las diferencias halladas por BIA entre dos grupos de similares parámetros antropométricos y diferentes EG son debidas exclusivamente a su distinta composición corporal.

Ref. 011 SINDROME DE ABSTINENCIA NEONATAL EN HIJOS DE MADRE EN TRATAMIENTO CON METADONA

Rodríguez Ruiz IM, Tapia Barrios JM, Mariño Gil A, Mellado Fernández ML, Rico de Cos S, Casanova Bellido M.
SERVICIO DE PEDIATRIA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE PUERTO REAL. CATEDRA DE PEDIATRIA. FACULTAD DE MEDICINA DE CÁDIZ.

La metadona, utilizada como terapia en la deshabituación de otras drogas, es capaz de producir en RN de madres tratadas un síndrome de abstinencia similar al producido por otras toxicodependencias.

OBJETIVOS:

Realizar una valoración clínica del síndrome de deprivación de metadona en RN afectos.

MATERIAL Y METODOS:

Estudio retrospectivo de 10 RN hijos de madres tratadas con metadona en el periodo comprendido entre 1.995 y 1.997. Se valoró: Apgar, inicio y características de los signos iniciales, semiología general del síndrome y respuesta al tratamiento.

RESULTADOS:

Apgar normal en todos los casos. La totalidad de la muestra mostró signos de deprivación. Inicio de la sintomatología 32,7 (16,6 h. Síntomas iniciales: disminución de las horas de sueño, llanto frecuente y aumento del tono muscular. Todos los casos fueron tratados con fenobarbital a dosis entre 4 y 10 mg/Kg/día y a partir de 9 en la escala Finnegan. La mejoría clínica se estableció a los 9,8 (2,3 días (6,5-13.5). Semiología general: hiperreactividad, avidez por las tomas y disminución de las horas de sueño, 100% de los casos; temblores y dificultad en la alimentación, 80%; fiebre (<38,3ºC), 70%; otros signos fueron menos constantes.

CONCLUSIONES:

El síndrome de abstinencia a metadona aparece de forma sistemática en todos los RN de madres tratadas y es de mayor expresividad clínica que el producido por otras drogas, según otras series consultadas

Ref. 012 RN DE MADRES EN TRATAMIENTO CON METADONA: ASPECTOS EPIDEMIOLOGICOS.

Rodríguez Ruiz IM, Tapia Barrios JM, Cañizares Mollé JC, Mariño Gil A, Mellado Fernández ML, Casanova Bellido M.
SERVICIO DE PEDIATRIA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE PUERTO REAL. CATEDRA DE PEDIATRIA. FACULTAD DE MEDICINA DE CÁDIZ.

En los últimos años hemos asistido a un aumento significativo de hijos de madres en tratamiento con metadona, desplazando ésta a otras drogas, lo que supone una mejor vigilancia del estado prenatal, a la vez que un abandono de otras toxicomanías por parte de la madre.

OJETIVOS:

Conocer el perfil epidemiológico de ésta población y valorar si los resultados de seguimiento del programa de deshabituación ha influido en una mejora en cuanto a factores de riesgo perinatales se refiere.

MATERIAL Y METODOS:

Estudio retrospectivo de 10 casos en tratamiento con metadona en el periodo comprendido entre 1.995 y 1.997. Se valoró: edad materna, antecedentes sociales, enfermedades maternas, control gestacional, serología, fórmula gestacional y partograma, dosis de metadona y drogas de abuso en orina, edad gestacional y somatometría neonatal.

RESULTADOS:

Edad materna: 26,1(3,9 años 40% parejas no estables; ningún caso con actividad profesional conocida; 20% buen control gestacional; 40% VIH (; 40% VHB (; 10% VHC (; ningún caso Lúes; 1 caso TBC durante la gestación; EG: 39,15(0,89 semanas; Peso: 2.714(0,31 g. 5 casos < p10 y en ningún caso se superó el p50; 90% multigestas; 40% antecedentes de abortos; Parto eutócico en la totalidad de los casos; Todos tomaban (40 mg/día de metadona; En 2 casos se detectaron otras drogas en orina.

CONCLUSIONES:

El perfil de ésta población en cuanto a factores perinatales se refiere no difiere sustancialmente del que presentan, según la bibliografía consultada, otras pacientes toxicómanas fuera del programa de la metadona

Ref. 022

OSTEOMIELITIS HEMATOGENA AGUDA NEONATAL

*MARTINEZ JIMENEZ, A.L.; JUAREZ, C.*MOSQUERA, C.; GONZALEZ, T.; FIDALGO, I.*
*HOSPITAL DEL BIERZO - PONFERRADA. SERVICIO PEDIATRIA/TRAUMATOLOGIA**

INTRODUCCION

Osteomielitis Hematógena Aguda Neonatal (OHAN) patología rara, con una incidencia de 0.12/1.000 recién nacidos, mas frecuente en varones. Enfermedad de diagnóstico difícil potencialmente invalidante, que requiere un temprano diagnóstico y una terapia efectiva. La patogenia con un foco óseo local provoca un abceso metafisario con diseminación de la enfermedad, que origina un secuestro óseo. La clínica es inespecífica, los signos locales de infección acompaZados de parálisis de la extremidad afectada, son los datos mas llamativos. Las pruebas complementarias ponen de manifiesto una infección con un aumento de la proteina C y un cultivo microbiológico positivo en un 70%. Las técnicas de imagen (Radiografía, Ecografía, Gammagrafía y Resonancia Nuclear Magnética) tiene una elevada sensibilidad y especificidad. El tratamiento de OHAN se asienta en tres pilares: diagnóstico precoz, tratamiento antibiótico intravenoso rápido y quirdrgico con drenaje. El pronóstico y complicaciones de la OHAN supone un handicaps por los problemas ortopédicos derivados.

CASO CLINICO

Presentamos un lactante de 25 días con paresia braquial dcha. desde el 51 día de vida con radiografía normal. Ingresó en nuestro Servicio por persistir clínica y objetivarse lesión lítica en cabeza de hdmero dcho., con confirmación hematológica, microbiológica y y técnicas de imagen, compatible con OHAN. El paciente recibe tratamiento antibiótico intravenoso con mínimas secuelas evolutivas.

CONCLUSION

Nuestro paciente cumple criterios de OHAN, no encontrándose agente etiológico. No se ha realizado drenaje quirdrgico y la sospecha clínica y técnicas de imagen confirmaron el diagnóstico.

Ref. 052

FRACTURAS METAFISARIAS FEMORALES EN UN NEONATO.

De Hoyos López MC. Martínez Robles JV.
Sección Neonatología. Servicio de Pediatría del Hospital universitario Valladolid.

Presentamos una niña pretérmino de 33 semanas gestación en la que se detectan fracturas metafisarias femorales bilaterales a los 11 días vida.

Antecedentes familiares: Padres sanos. Madre: 38 años, secundípara. Hermana: 8 años, sana.

Antecedentes personales: *Embarazo: controlado. Serologías maternas habituales (hepatitis, lúes, toxoplasma, rubeola): negativas. Se realizó amniocentesis (46 XX). Amenaza aborto en repetidas ocasiones. **Placenta previa con hemorragia desde la 25ª semana gestación** (precisó varios ingresos hospitalarios; el último desde 22 días previos al parto). *Parto: a las **33 semanas** mediante **cesárea urgente** por placenta previa con hemorragia y sufrimiento fetal agudo. **Presentación podálica. Amniorrexis 13 días** previos al parto. Líquido amniótico claro. La madre precisó transfusiones sanguíneas en el puerperio. *Período neonatal inmediato: Test de Apgar 9 / 10 al min y 5 min vida respectivamente.

Exploración al ingreso: Buen aspecto general. Color eritrémico. Buena reactividad. Cráneo: dolicocéfalo. Fontanela normotensa. Auscultación cardiopulmonar: rítmica, Fc: 130 lpm sin soplos. Fr: 54 lpm. No distress respiratorio. Abdomen normal. **Importantes hematomas pretibiales bilaterales con edemas de presentación**. Tono muscular y reflejos normales. Ortolani negativo. Resto normal.

Evolución: A los 10 días vida se constata irritabilidad y llanto agudo tras la movilización pasiva de ambas extremidades inferiores. Los estudios radiológicos revelaron imágenes compatibles con **fracturas epífiso-metafisarias de ambos fémures distales.** Los restantes estudios complementarios (incluyendo reactantes fase aguda, hemostasia, metabolismo calcio-fosfórico, radiología mandibular, serologías lúes y rubeola al neonato y vitamina C en plasma madre) fueron normales. Al mes de vida presenta limitación a la abducción de caderas (sobre todo la izquierda) que se corrige con esfuerzo. Le fue prescrito doble pañal profiláctico mantenido y seguimiento evolutivo; no detectándose entonces signos de luxación congénita de cadera. Las fracturas de EEII evolucionaron hacia la resolución, con normalización total radiológica a los 4 meses de edad. En la exploración traumatológica a los 2 meses vida, persiste discreta limitación de la motilidad cadera izquierda sin apenas limitación a la abducción en dicho nivel; y con estudio radiológico y ecográfico de caderas normal. En la revisión pediátrica a los 4 meses edad se constata mayor limitación a la abducción e imágenes radiológicas compatibles con **luxación congénita de cadera izquierda.**

Conclusiones: *En el diagnóstico diferencial de las fracturas metafisarias neonatales debe tenerse en cuenta además de la etiología traumática, entidades como: Lúes, Rubeola y Escorbuto. *En esta niña, el prolongado ambiente desfavorable intraútero (hemorragias repetidas) influyó, probablemente de forma decisiva, en la patogenia de sus fracturas. *La limitación a la abducción cadera y la contractura son signos precoces de displasia desarrollo cadera.

Ref. 053 MIASTENIA NEONATAL TRANSITORIA. A propósito de un caso.

De Hoyos López MC. De la Torre Santos S. Martínez Robles JV. Palencia Luaces R.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Valladolid.

Presentamos un caso de Miastenia autoinmune neonatal en hija de madre miasténica.
Antecedentes familiares: **Madre:** 31 años, diagnosticada de **Miastenia gravis** a los 15 años edad y timectomizada 2 años después. Cataratas bilaterales y pie equino. Actualmente asintomática y en tratamiento con anticolinesterásicos y corticoides.
Antecedentes personales: Hija única. Embarazo: controles obstétricos y ecográficos normales. Serologías maternas habituales negativas. Tratamiento con **Piridostigmina y Prednisona**; precisando incremento dosis a partir 2º mes gestación por astenia y debilidad importantes. Parto: A las 39 sem gestación mediante cesárea electiva. Período neonatal inmediato: Buena adaptación postnatal con Test Apgar: 8 / 10 al min y 5 min vida respectivamente.
Se ingresa inmediatamente tras el nacimiento en la unidad de Neonatología, para observación perinatal por ser hija de madre con Miastenia gravis.
Exploración al ingreso: Peso: 3.200 gr (Pc 50-75), Talla: 51 cm (Pc 75), PC: 34,5 cm (Pc 50-75). Buen estado general. **Llanto débil y ligera hipotonía generalizada**. Resto de la exploración física y neurológica: dentro de la normalidad.
Exploraciones complementarias -Determinaciones Anticuerpos:

	Ac antiR Ach (VN < 0,2)	**Alfa-fetoproteína** (VN < 15)
nacimiento:	**(hija): 10,4 nmol/l**	**> 8632 ng/ml**
al mes vida:	**(hija): 9,88**	**177**
	(madre): 15,10	
1 año previo gestación:	**(madre): 9,7**	

-Test Tensilón: (no realizado por dificultades técnicas). -Electromiograma (a las 3 semanas vida): normal. Resto exploraciones (incluída ecografía cerebral): normales.
Evolución: En las primeras horas de vida presenta succión débil con incoordinación de la succión-deglución, hipotonía con pobre respuesta a estímulos, llanto débil y áfono y episodios de desaturación que cedían tras aspiración de abundantes secreciones orofaríngeas y nasales. Se inicia tratamiento con Bromuro de Piridostigmina vía oral (1mg/K/ 6h), constatándose mejoría clínica significativa desde la primera dosis, sin efectos adversos y permitiendo alimentación enteral a partir del 3º día y oral a partir del 6º día vida. Buena tolerancia digestiva y curva ponderal ascedente. El alta domiciliaria se retrasó hasta la 3ª semana vida por absceso cutáneo en zona acceso venoso; previa retirada paulatina medicación. En revisiones posteriores, la exploración física y neurológica han sido normales, con un adecuado desarrollo ponderoestatural y descenso progresivo de los anticuerpos.
Comentarios: * Los hijos de madres con Miastenia gravis deben permanecer en observación al menos 72 horas, por la posible aparición tardía síntomas. *Es aconsejable evitar la lactancia materna, sobre todo ante títulos altos Ac antirreceptor Ach maternos. * No existe ninguna correlación entre el grado de afectación materna y el del niño. *Títulos altos de alfa-fetoproteína en el neonato ejercerían un papel protector sobre la enfermedad. * Es importante el diagnóstico diferencial con otras formas de miastenia.

Ref. 056 CANDIDIASIS SISTÉMICA NEONATAL

Jaraba Caballero S, Jaraba Caballero MªP, Fernández Gutiérrez F, Muriel Zafra I, Huertas Muñoz MªD, Álvarez Marcos R, Guzmán Cabañas J, Zapatero Martínez M.
Unidad de Neonatología. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Objetivo. Estudio prospectivo de candidiasis sitémica en recién nacidos (RN) ingresados en nuestra unidad de neonatología entre marzo de 1994 y septiembre de 1997.

Material y métodos. El criterio diagnóstico utilizado fue la presencia de *Candida sp* en cultivo de un fluido estéril, asociada a clínica de sepsis. Se analizaron antecedentes perinatales y neonatales, factores de riesgo, evolución clínica, diagnóstico, tratamiento y pronóstico.

Resultados. La incidencia de candidiasis sistémica fue del 0'62%. De los 14 RN afectados, 2 eran a término y 12 pretérmino, 9 de ellos con peso inferior a 1500 gramos. Todos estuvieron sometidos a antibioterapia prolongada, canalización arterial o venosa central y nutrición parenteral con lípidos, y el 64% precisaron ventilación mecánica. La edad media de comienzo de la sepsis fue 22 días, con manifestaciones clínicas muy inespecíficas. Se trataron con anfotericina B intravenosa 4 RN y en 9 se administró anfotericina B liposomal, asociada a fluconazol en un caso y a flucitosina y fluconazol en otro. No se observaron efectos secundarios. La mortalidad fue del 21% (3 RN). La especie de *Candida* responsable fue *C.parapsilosis* en 7 casos y *C.albicans* en otros 7, con notable aumento de *C. parapsilosis* en los últimos años.

Conclusiones. Ante la sospecha clínica de candidiasis sistémica es necesaria la retirada de catéteres y la instauración precoz del tratamiento antimicótico, para disminuir la mortalidad. El aumento de incidencia de especies de presentación más epidémica como *C.parapsilosis* hace necesario extremar las medidas preventivas como limpieza de manos del personal y asepsia en la manipulación de catéteres y soluciones intravasculares.

Ref. 070

EPSIS NEONATAL TARDÍA CON MENINGITIS POR MENINGOCOCO DEL SEROGRUPO C.

Falero MP, Arroyos A, Santillana L, Carvajal E, Cobas J, Sanz E, Rincón MJ, Ureta A.
Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría.Hospital AVirgen de la Salud A. Toledo.

INTRODUCCIÓN: La sepsis y/o meningitis producida por Neisseria meningitidis es poco frecuente en el periodo neonatal, siendo el serogrupo B el más aislado. En los últimos años ha habido en la infancia un considerable aumento de estas infecciones por el serogrupo C. Presentamos un caso de sepsis neonatal tardía con meningitis por meningococo C.

CASO CLÍNICO: Varón de 25 días que ingresa por cuadro de fiebre, tos y rinitis de 24 horas de evolución; ambiente catarral familiar. Antecedentes familiares: sin interJs. Antecedentes personales: embarazo y parto normales, peso al nacimiento 3765 g., ictericia fisiológica. Exploración: peso: 4315 g., aceptable estado general, febrícula y discreta irritabilidad. Hemograma: linfocitosis. A las 6 horas del ingreso presenta irritabilidad marcada, fiebre (38'51C), hepatoesplenomegalia y exantema generalizado que en pocas horas se hace petequial, con numerosas equímosis y sufusiones hemorrágicas . Hemograma: leucopenia con desviación izquierda, trombopenia. Coagulación: coagulopatía de consumo. Gasometría: acidosis metabólica. LCR: glucosa: 55 mg/dl, proteínas: 57 mg/dl, 29 leucocitos/mm^3, 180 hematíes/mm^3. Se inicia tratamiento con ampicilina, cefotaxima, dopamina y fenobarbital. Hemocultivo y cultivo de líquido cefalorraquídeo: Neisseria meningitidis serogrupo C. Se mantuvo tratamiento intravenoso con cefotaxima durante 14 días, con buena evolución clínica y analítica.

COMENTARIOS: Queremos destacar la escasa incidencia de Neisseria meningitidis como patógeno causante de sepsis/meningitis en esta Jpoca de la vida, además con manifestación clínica (petequias, etc.) típica de niños con más edad. El hecho de aislarse el serogrupo C se explicaría por la actual incidencia del mismo en nuestro país.

Ref. 074

PARAMETROS VENTILATORIOS EN LA ENFERMEDAD DE LA MEMBRANA HIALINA

M.A. Santos, E.Valls, R. Ruiz, MD. Esquivel, J. Ortiz.
Las Delicias.Hospital SAS Jerez. Cádiz.

Objetivo: Analizar la evolución de los parámetros respiratorios: I.O.(Indice de oxigenación), I.V.(Indice de ventilación), DA-aO2(Diferencia alveólo-arterial de Oxígeno), PMVA(Presión media en vias aéreas), PO2/FiO2, PO2a/A(cociente arterio-alveolar de Oxígeno), en el curso de la enfermedad de la membrana hialina, en preterminos maduros e inmaduros y definir así su historia natural.

Material y métodos: Se han analizado los parámetros respiratorios descritos anteriormente a lo largo de la primera semana de vida en dos poblaciones de estudio bien definidas. Grupo I: 42 pretérmino de peso comprendido entre 1501-2500 gr. y Edad gestacional:32-35 sem. Grupo II: 74 pretérminos de peso comprendido entre 500-1500 gr. y Edad gestacional: 23-32 sem. Ambos grupos padecen Enfermedad de la Membrana Hialina, definida mediante criterios clínicos y radiográficos, precisando ventilación mecánica desde las primeras 36 horas de vida con una FiO2>0.6. Los neonatos se incorporaron al estudio en el momento en que requirieron del uso de la ventilación mecánica, siendo excluidos del mismo cuando fueron exitus, o cuando por mejoría clínica se produjo su destete. Los parámetros se han analizado a lo largo de la primera semana de vida cada 6 horas durante las primeras 48 horas, posteriormente cada 24 horas hasta el 71 día

Para el contraste de hipótesis de variables contindas se ha utilizado el método no parámetrico de Mann Whitney, considerándose significación estadística a pá0.05.

Resultados: El grupo de pretérminos maduros los valores críticos en los seis parámetros analizados se obtienen a las 48-72 horas de vida, con una posterior mejoría gradual. En el grupo de pretérminos inmaduros los valores máximos se alcanzan en las primeras 18 horas de vida. Al comparar la evolución de los parámetros en ambos grupos poblacionales, se obtienen diferencias estadísticamente significativas en las primeras 24-30 horas de vida, volviendo de nuevo a aparecer dicha significación al 41 día.

Conclusiones: La evolución de los parámetros de Oxigenación y ventilación analizados en pretérminos maduros con Síndrome de Distrés Respiratorio grave, es coincidente con el desarrollo de la enfermedad descrita en los libros clásicos de neonatología, y difiere del perfil presentado por los neonatos de muy bajo peso críticamente enfermos.

Ref. 075 CARACTERISTICAS PERINATALES EN PRETIRMINOS AFECTOS DE ENFERMEDAD DE LA MEMBRANA HIALINA GRAVE.

M.A. Santos, E. Valls, JM. Chesa,R. Ruiz, M. Serrano.
C.S. Las Delicias.Hospital SAS Jerez. Cádiz.

Objetivo: Fue comparar las características clínicas perinatales entre ambos grupos de sobrevivientes de dos poblaciones afectas de Enfermedad de Membrana Hialina gravey diferente grado de madurez.

Material y métodos: Las poblaciones de estudio están constituidas por dos grupos de neonatos sobrevivientes. Grupo I: 37 pretérminos sobrevivientes(37/42) de peso comprendido entre 1501-2500 gr. y Edad gestacional:32-35 sem. Grupo II: 47(47/74) pretérminos de peso comprendido entre 500-1500 gr. y Edad gestacional: 23-32 sem. Ambos grupos padecen Enfermedad de la Membrana Hialina, definida mediante criterios clínicos y radiográficos, precisando ventilación mecánica desde las primeras 36 horas de vida con una FiO2>0.6. Los neonatos se incorporaron al estudio en el momento en que requirieron del uso de la ventilación mecánica, siendo excluidos del mismo cuando fueron exitus, o cuando por mejoría clínica se produjo su destete.

Las variables cuantitativas las hemos expresado como media y error estándar de la media, las variables cualitativas se han expresado como frecuencias absolutas y porcentajes. Para el contraste de hipótesis de variables contindas se ha utilizado el método no parámetrico de Mann Whitney, para el contraste de hipótesis de variables discretas hemos utilizado el test de la Chi cuadrado, con la corrección de Yates cuando fue necesaria, considerándose significación estadística a pá0.05.

Resultados: Grupo I: Peso 1872 gr, E.G.:33 sem, ph:7.25, pCO2: 42.6mmhg, pO2 89mmhg, Bic 19 mEq/l, E.B. -6.9 mEq/l, PIP Max 21 cmH20, PEEP Max 4.3 cmH20, PIP 12 horas 16.5 cm H20, Fi02 Max 0.8, Sexo masculino 59%, Amniorrexis >24 horas 5%, parto vaginal 68%, Reanimación Profunda 41%, Inicio de la ventilación mecánica á12 horas 76%, Duración de la ventilación mecánica >7 dias 24%, Conducto Arterioso Persistente(CAP), Bronconeumonia/sepsis 30%, Hemorragia intraventricular(HIV)11%, Displasia broncopulmonar(DBP) 16%.

Grupo II: peso: 1095 gr., E:G: 28 sem, Ph inicial:7,20, p02 94mmhg, pC02 46, Bic 16 mEq/l, E.B. -10 mEq/l, PIP Máx 22 cmh20, PIP 12 horas 17.8 cmH20, PEEP Max 4.7 cmH20, Fi02 Max 0.78 , sexo masculino 51%, Amniorrexis >24 h. 13%, Profilaxis esteroidea 13%, parto vaginal 78%, Reanimación profunda 72%, Inicio de la ventilación mecánica á12 h 91%, Duración de la ventilación mecánica >7 dias 70%, Neumotorax bilateral 4%, CAP 26%, Bronconeumonia/sepsis 13%, HIV 28%, DBP 28%.

Conclusiones: Se obtienen diferencias significativas al comparar el test de Apgar al 1',5',10', entre ambas poblaciones, no observándose dichas diferencias respecto al ph. Creemos al igual que numerosos autores que la valoración del test de Apgar debe realizarse teniendo encuenta la edad gestacional. No se observan diferencias respecto al tipo de parto, profilaxis esteroidea, sexo, rotura prolongada de membranas. Aquellas circunstancias y complicaciones relacionadas con la inmadurez y la necesidad de asistencia ventilatoria más prolongada, conllevarán diferencias estadísticamente significativas

Ref. 089 LUXACIÓN CONGÉNITA BILATERAL DE RODILLA (CDK). A PROPÓSITO DE UN CASO.

Tabuenca Y., Ventura J.J., Martín J., Ladaga A., Marco A., Bregante J.*.*
*S. Neonatología y *Traumatología. Hospital Infantil "Miguel Servet". Zaragoza.*

INTRODUCCIÓN: La luxación congénita de rodilla es una entidad poco frecuente cuya etiología es desconocida, postulándose factores genéticos y presiones intrauterinas anómalas.

CASO CLÍNICO: RN varón producto de una gestación de 40 semanas. Parto vaginal. Presentación podálica. A la exploración se aprecia genu recurvatun bilateral, sin otras malformaciones externas aparentes, salvo la presencia en cordón umbilical de una arteria y una vena. Se le realiza trás nacimiento una exploración radiológica, objetivándose luxación bilateral de la tibia respecto al fémur distal. Siguiendo la clasificación de Finder (gradoI,II,III) basada en la severidad de la alteración femorotibial, se diagnosticó de CDK tipo III Se instauró tracción blanda de extremidades inferiores que se mantuvo hasta el momento de la intervención quirúrgica, al mes de vida. Se le practicó reducción abierta de la CDK con alargamiento del aparato extensor (cuadriceptoplastia) y trasposición de los tendones de la pata de ganso. Llevó un escayolado pelvipédico durante 2 meses y medio y posteriormente unas ortesis funcionales que permitían variar a lo largo del día el grado de flexión de la rodilla. Actualmente tiene 8 meses y presenta flexión activa de 90º y extensión completa.

CONCLUSIONES: El tratamiento de la CDK ha de realizarse de forma individualizada. La práctica o no de un tratamiento quirúrgico depende del grado de afectación de la lesión. SI por la severidad de la CDK se precisa cirugía esta ha de realizarse tempranamente ya que el tratamiento conservador basado en tracciones y movilizaciones pasivas, mantenido en el tiempo puede dar lugar a epifisiolisis y alteraciones de las fisis óseas.

Son muy pocos los casos evidenciados de CDK tipo III. Raramente se presenta como una entidad aislada. Generalmente se observan, otras anomalías musculoesqueléticas congénitas como ausencia de ligamentos cruzados, fibrosis del músculo cuadriceps y obliteración del fondo de saco suprapatelar.

Ref. 094 **4&ASFIXIA PERINATAL CON ACIDOSIS GRAVE(pHAU#ð7)**

J.G. de Dios, M Moya, ML Azorín, R Glez, L Jiménez
Dpto de Pediatría. Hospital San Juan. Alicante

Objetivos: Describir las peculiaridades de la asfixia perinatal (AP) en RN a término con acidosis umbilical grave (pHAU#ð7.00). Material y método: Estudio prospectivo durante un período de 64 meses de 180 RN a término con AP en los que consta la gasometría umbilical, y en donde se consideran dos cohortes: grupo 1 (pHAU#ð7.00; n=18) y grupo 2 (pHAU>7.00; n=162). Se analizan las diferencia perinatales: obstétrico-gestacionales, reanimación, manifestaciones clínicas postasfícticas, y secuelas neurológicas durante un seguimiento de 24 meses. Resultados: En el grupo 1 el valor medio del pHAU es de 6.93 «ð 0.06 (intervalo 6.80-7.00). En el grupo 2 el valor medio del pHAU es de 7.17 «ð 0.09 (intervalo 7.01-7.46). No encontramos diferencias obstétrico-gestacionales entre ambos grupos. El grupo 1 presentó mayor incidencia de AP severa (RR=4.74,IC=2.62-8.55;p<0.001) y de manifestaciones postasfícticas neurológicas (RR=3.72,IC=2.34-5.92;p<0.001) y extraneurológicas (RR=3.13,IC=1.65-5.94;p<0.01). Aunque no constatamos diferencias significativas en las secuelas, paradójicamente el grupo 1 manifestó menor incidencia (9.1%) que el grupo 2 (14.7%). Conclusiones: La característica bioquímica de la AP es una acidosis profunda, metabólica o mixta. Un pHAU#ð7.00 se correlaciona con mayor morbilidad postasfíctica a corto plazo, pero no con peor pronóstico neurológico. La pobre correlación entre acidosis umbilical (pHAU<7.20) y el pronóstico fetal persiste en nuestro estudio pese a considerar el punto de corte en la acidosis grave (pHAU#ð7.00)

Ref. 095 **4nASFIXIA PERINATAL Y CIR**

J.G.de Dios,M Moya,MJ Mateo,M Juste,T Durá
Dpto Pediatría.Hospital San Juan.Alicante

Objetivos: Describir las peculiaridades de la asfixia perinatal (AP) en RN a término con crecimiento intrauterino retardado (CIR). Material y método: Estudio prospectivo durante un período de 64 meses en RN a término con AP (n=225), en el que se consideran dos cohortes: grupo CIR (n=14) y no-CIR (n=211). Se analizan las diferencias perinatales: obstétrico-gestacionales, reanimación, manifestaciones clínicas postasfícticas, y secuelas neurológicas durante un seguimiento de 24 meses. Resultados: La incidencia global de AP en RN a término con CIR durante el período de estudio ha sido de 21.2%, frente a un 3.7% del resto de RN a término (OR=8.66,IC=4.42-16.74;p<0.001). Al considerar las dos cohortes en los neonatos con AP, la única diferencia significativa en el grupo CIR fue la necesidad de más días de ingreso (RR=1.61,IC=1.25-2.05;p=0.03). Aunque no encontramos diferencias en cuanto a la severidad de la AP y sus manifestaciones clínicas (neurológicas y extraneurológicas) se constata una tendencia a manifestar más secuelas neurológicas en el seguimiento: 40% en CIR frente a 17% en no-CIR (RR=2.87, IC=1.14-7.22;p=0.055). Conclusiones: Los RN con CIR tienen menor capacidad para adaptarse a la asfixia, posiblemente por una menor reserva metabólica, de ahí que presente una incidencia entre 8 y 9 veces mayor de AP que los RN sin CIR. El mayor tiempo de ingreso está condicionado por el menor peso de este grupo, no por la mayor gravedad del daño asfíctico. Conviene hacer un seguimiento más estrecho de estos pacientes, dada la tendencia a manifestar más secuelas.

Ref. 102

SÍNDROME DE HASHIMOTO-PRITZKER. A PROPÓSITO DE UN CASO

R. Hernández Soto, N. Menéndez González, G. Jiménez, C. Troncoso, A. Cáceres Pérez.
H.U.I. «Virgen del Rocío» Sevilla.

INTRODUCCIÓN:

En 1973 Hashimoto y Pritzker describieron un caso de reticulohistiocitosis congénita autoinvolutiva, no referido hasta entonces, caracterizado por múltiples lesiones papulonodulares limitadas a la piel y que remitieron espontáneamente sin dejar secuelas. El exámen histológico demostró un infiltrado compuesto de células mononucleares y multinucleadas con abundante citoplasma en la dermis media a superficial. Al microscopio electrónico la mayoría de las células se caracterizaron por cuerpos densos laminados concéntricos y aproximadamente un 10% contenían los típicos gránulos de Langerhans.

Desde 1973 se han descrito aproximadamente más de 15 casos. Los niños afectos nacieron con las lesiones características o las desarrollaron en el periodo nonatal temprano. No hay diferencias en cuanto a sexo y raza.

CASO CLÍNICO:

Neonato, hembra, producto Único de primera gestación controlada y bien tolerada que cursó sin incidencias. Parto a término, amniorrexis de menos de 24 horas con líquido amniótico de cantidad normal y aspecto claro. Presentación cefálica, final espontáneo. Peso al nacimiento: 2.850 gramos. Apgar: 9/10.

No existían antecedentes familiares de interés.

El examen físico mostraba un neonato de excelente estado general, con lesiones papulonodulares purpúricas subcutáneas en extremidades, tronco y cara, de 0,2 a 3 cm. de diámetro, en número aproximado de 15 a 20 en total. No se apreciaban lesiones en mucosa oral ni genital. El signo de Darier era negativo. No había hepatoesplenomegalia ni linfadenopatías. Por otro lado, la niña estaba totalmente asintomática.

Hemograma, bioquímica completa y estudio de coagulación fueron normales, al igual que el resto de las exploraciones complementarias: sedimento de orina, cultivos de orina y sangre, pruebas de imagen(radiografías y ecografías), estudio de fondo de ojos, serología de lÙes, toxoplasma, citomegalovirus, herpex y rubeola.

Al 5º día de edad se tomó muestra de biopsia de piel, y ya se podía apreciar disminución del tamaño y pigmentación en algunas lesiones.

En el estudio anatomopatológico se observó una proliferación xantomatosa dermohipodérmica dispuesta en pequeños nódulos de predominio perifolicular que incluía histiocitos bien diferenciados, ocasionales células de Langerhans y eosinófilos aislados. La epidermis no presentaba alteraciones. No se visualizaron atipias citológicas, ni actividad mitótica. El citoplasmade los histiocitos mostraba gránulos PAS positivos diastasa resistentes. La proteína 100 era positiva en algunas células histiocitarias. El estudio con microscopio electrónico demostró gránulos de Birbeck.

La evolución fue muy favorable, a los 3 meses habían desaparecido las lesiones sin dejar secuelas.

DISCUSÓN:

El Síndrome de Hashimoto-Pritzker o reticulohistiocitosis congénita autoinvolutiva benigna, se presenta bien al nacimiento, bien en el periodo neonatal, con múltiples lesiones papulonodulares que tienen tendencia a ulcerarse. La piel parece el único órgano afecto. Las lesiones se resuelven espontáneamente en uno a tres meses sin secuelas. El pronóstico a largo plazo es excelente.

Los hallazgos anatomopatológicos que distinguen este Síndrome de la Histiocitosis X maligna son:

abundancia de fibras reticulares que rodean las células tumorales, gránulos PAS positivos en el citoplasma, que corresponden a agregados de partículas de glucógeno, y gránulos de Langherhans y cuerpos densos laminados en los histiocitos de gran tamaño; hallazgos que no suelen estar presentes en la forma maligna.

A parte de las diferencias características entre la Histiocitosis congénita autoinvolutiva y la Histiocitosis X al microscopio electrónico, su presentación clínica, los hallazgos microscópicos y características inmunohistoquímicas pueden ser idénticas.

Por el momento la evolución clínica: aclaramiento de las lesiones y la no afectación de otros órganos en los meses subsiguientes al diagnóstico, es la forma definitiva de asegurar que se trata de una Histiocitosis benigna en lugar de una Histiocitosis X.

En el caso que aquí presentamos, las lesiones dérmicas no sufrieron ulceraciones, y además en el estudio anatomopatológico el tipo de infiltrado histiocitario no era denso, dato en contra de una Histiocitosis benigna. Fue la evolución clínica lo que aclaró finalmente el diagnóstico.

CONCLUSIONES:

1. - La Histiocitosis congénita autoinvolutiva benigna (Síndrome de Hashimoto-Pritzker) es una patologÌa infrecuente.
2. - Las lesiones dérmicas pueden ser muy variadas, pero todas se resuelven espontáneamente sin dejar secuelas.
3. - La evolución favorable es el principal dato para confirmar su diagnóstico.

Ref. 123 PERITONITIS MECONIAL: FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA FIBROSIS QUÍSTICA

F. Cachadiña, J. Bel, W. Coroleu, C. Rodrigo, L. Badet, R. Llatjós, A. Natal.*
Servicios de Pediatría y A. Patológica. H. U. "Germans Trias i Pujol". Badalona.*

Objetivo:Con la presentación de este caso pretendemos recordar una de las formas de presentación de la fibrosis quística en el período neonatal inmediato: la peritonitis meconial. Ante un caso de ascitis neonatal es importante tener en cuenta esta entidad dentro del diagnóstico diferencial. La presencia de calcificaciones en la radiología simple de abdomen puede ayudar a orientar el cuadro.
Caso clínico:Ingresa, procedente de sala de partos, neonato varón por presentar distress respiratorio y gran distensión abdominal. Gestación de avolución normal con ecografías realizadas a las 13,20 y 35 semanas informadas como normales. Parto a término, distócico por importante distensión abdominal que precisa de la ayuda de fórceps. Apgar 1´=3, Apgar 5´=6. Peso al nacer: 2490 gr. Al nacimiento presenta dificultad respiratoria con gran distensión abdominal y sensación de líquido intraperitoneal. Se procede a intubación y ventilación, trasladándose a la Unidaad Neonatal. Se instaura ventilación mecánica y fluidoterapia. Presenta una frecuencia cardíaca de 120x´, una saturación de hemoglobina del 88% (FiO2 21%) y una tensión arterial indetectable.
Rx tórax: escasa expansión pulmonar. Rx simple abdomen: ascitis y calcificaciones intraabdominales. Ecografía abdominal: ascitis. Grupo sanguíneo madre e hijo: A Rh(+). Tes COOMB directo (-). Se practica paracentesis y se extraen 400 cc de líquido ascítico, espeso, anaranjado. Bioquímica y citoquimia del líquido: proteínas 29,1 g/L; glucosa 0,8 mmol/L, LDH 705 U/L, triglicéridos 0,18 mmol/L, colesterol 2 mmol/L, bilirrubina total 4,33 mg/dl, Leucocitos 240 (90% linfocitos). Cultivo negativo. A pesar de las diversas maniobras terapéuticas, la evolución es desfavorable con muerte del neonato a la hora de vida. Estudio anatomopatológico: peritonitis meconial con ascitis. Hiperplasia de las glándulas submucosas traquobronquiales y del tubo digestivo con aumento del contenido mucoso. Dilatación quística de acinos y ductus pancreáticos con fibrosis intestticial. Nefrocalcinosis. Estudio genético en curso.
Comentarios: Todos los estudios ecográficos realizados hasta la semana 35 de gestación fueron normales. Llamó la atención la agresividad del cuadro en relación al tiempo de evolución, desde el último estudio de imagen hasta el momento del nacimiento.

Ref. 132 VALORACIÓN DEL RIESGO DE PRESENTAR UNA MUERTE SÚBITA EN LACTANTES SINTOMÁTICOS: A PROPÓSITO DE 463 CASOS

González-Luis, G. E.; Camarasa, F; Villanueva, J; Puigarnau, R.
Unitat Integrada Pediatria Hospital Clínic-Sant Joan de Déu. (Prof R. Jiménez). Facultat Medicina. Universitat Barcelona.

OBJETIVOS: Valorar la utilidad de un "Esquema de Trabajo" para la selección entre lactantes sintomáticos (con apnea, cianosis o hipotonía) a aquellos que tienen "riesgo" de presentar una muerte súbita, de los que fueron considerados de "no riesgo".
MATERIAL Y MÉTODOS: Desde Mayo-86 a Febrero-98, aplicamos un protocolo clínico de estudio, para diferenciar los de "riesgo" incluidos en programa de monitorización domiciliaria (PMD)-frente a los que se les diagnosticó un proceso tratable o de "no riesgo"-con seguimiento hasta cumplir 1 año.
RESULTADOS: Estudiamos a 463 lactantes, de los que 99 fueron de riesgo con los diagnósticos de: Episodio Aparentemente Letal (EAL) 57, apneas obstructivas 8, apneas centrales 6, reflujo gastro-esofágico grave 13, bradicardias 2, hijo de madre heroinómana 1; todos ellos (87) incluidos en PMD con monitor cardio-respiratorio. Otros 12 lactantes de riesgo incluidos en PMD con pulsioxímetro (de saturación de O2 y frecuencia cardíaca), diagnosticados de displasia broncopulmonar grave 2, encefalopatía 3, traqueotomía 3, atresia de coanas 1, hipotonía (Prader Willi) 1, cardiopatía (Canal atrioventricular) 1, metabolopatía 1.
Los lactantes de "no riesgo" fueron 364, con los diagnósticos de DIGESTIVO:(165): reflujo gastroesofágico 41, insuficiencia velopalatina 43, EHP:1, hernia de hiatus 2, crisis atragantamiento 78. NEUROLÓGICO: (125): Crisis vasovagal 87, epilepsia 4, malformación cerebral 3, espasmos del llanto 31. RESPIRATORIO (49): adenoiditis 13, tosferina 11, neumonía 3, bronconeumonía 3, bronquiolitis por VRS 2, laringomalacia 11, laringoespasmo 3, edema de glotis 3. MISCELANEA (5): sepsis 1, hipoglucemia 1, pausas fisiológicas del prematuro 1, aciduria orgánica 2. SANOS: 20.
CONCLUSIONES: 1- Convendría desarrollar técnicas para estudiar mejor la inmadurez del SNC. 2- El pulsioxímetro es idóneo en proceso crónicos. 3- El "Esquema de Trabajo" y el PMD, han resultado muy útiles.

Ref. 133 VARICELA NEONATAL CONGÉNITA GRAVE

González Luis, G.E.; Jordán, Y.; Camarasa, F; Vicente, A; Villanueva, J; May, E
Unitat Integrada Pediatria. Hospital Clínic-Sant Joan de Déu (Prof. R. Jiménez). Facultat de Medicina. Universitat de Barcelona

INTRODUCCIÓN: La varicela de adquisición perinatal, puede conducir a una enfermedad grave neonatal. Presentamos un caso con repercusión cutáneo-visceral importante tras infección materna de curso subclínico.
CASO CLÍNICO: Neonato varón que ingresa a los 12 días de vida por erupción cutánea generalizada de 48 horas de evolución, que comenzó en la cara y se extendió de forma brusca por todo el cuerpo. Segunda gestación controlada con serologías negativas, parto a las 39^{+1} semanas con espátulas. Peso, longitud y perímetro craneal adecuados para edad gestacional. APGAR: 6/10. La madre no refiere erupción cutánea ni otra sintomatología durante la gestación. Hermana afecta de Herpes Simple labial. A la exploración destaca un exantema papuloso y vesiculoso generalizado. Previo cultivo de frotis de vesícula cutánea y hemocultivo, se inicia antibioterapia ev (cloxacilina y gentamicina). El Test de Tzanck es compatible con infección herpética, por lo que se instaura aciclovir ev (10 mg/Kg/dosis/8h). PCR para virus Herpes Simple: negativa, microscopía electrónica: abundantes virus Varicela Zóster. A las 48 horas de ingreso inicia distrés respiratorio grave y movimientos clónicos de extremidades superiores. En la radiografía de tórax se observa una bronconeumonía. Se practica punción lumbar y EEG, que son normales. Desarrolla citolisis hepática marcada y pancitopenia progresiva que requiere transfusión. Las serologías del paciente y de la madre, apoyan el diagnóstico de varicela neonatal. Tras mejoría progresiva, se da de alta a los 27 días de ingreso.
COMENTARIOS: Si la infección materna ocurre previamente al quinto día antes del parto y la varicela se desarrolla en el neonato en los primeros cuatro días de vida, la evolución es buena. Por el contrario, la infección materna adquirida justo antes del nacimiento (0-4 días), se transmite en un 20% al feto y conduce a una enfermedad grave en el neonato, consistente en lesiones viscerales y cutáneas diseminadas.

Ref. 149 **LA Y CRECIMIENTO ¿EXISTE UNA RELACIÓN?**

J. Uberos Fernández, A. Gómez Vélez, M. Jiménez2, M.D. Campos, A. Molina Carballo, A. Muñoz Hoyos.
Motril (Granada). (2) Departamento
Pediatría, Hospital Clínico (Granada). (3) Grupo de Investigación. Universidad de Granada.

La ferritina es la proteína más importante como reserva de hierro de los mamiferos y esta localizada fumdamentalmente en el hígado, bazo, médula ósea y en menor cantidad en la mayoría de los tejidos. Tiene un peso molecular aproximado de 450.000 daltons y es una proteína multimérica que consta de 2 subunidades que forman una capa que rodea un núcleo compuesto de óxido y fosfato de hierro. Durante la gestación ocurre un descenso más o menos marcado de la ferritina sérica.
Determinadas situaciones patológicas como el crecimiento intrauterino retardado no presentan el habitual descenso de ferritina descrito para la mayoría de las gestaciones normales. Presentamos nuestros hallazgos en una cohorte de estudio integrada por 226 gestantes.
Resultados, 19 gestantes (8,4%) tuvieron un hijo con crecimiento intrauterino retardado y 201 (88,1%) tuvieron un recién nacido de peso normal para su edad gestacional. Se registraron 6 casos perdidos (2.7%) durante el periodo de seguimiento. Las gestantes con CIR muestran unos valores medios de ferritina 3,73 ng/ml mayores que los observados en gestantes sin CIR (IC 95%: 0,39 a 7,05 ng/ml). Sin embargo, otros factores que clásicamente repercuten sobre el desarrollo de CIR como la edad materna o consumo de tabaco no difieren entre gestantes con y sin Cm en nuestra muestra. Si efectuamos un análisis de regresión entre peso del recién nacido (variable dependiente) y ferritina materna obtenemos un modelo de regresión según el cual la ferritina podría explicar el 3,3 % de la variabilidad del peso del recién nacido al nacer (r2 : 0,033) de forma que por cada ng/ml de'incremento de la ferritina sérica matema el peso del recién nacido descendería 14 g, de media, IC 95%: -4,2 a -23,9 g, (b:-14,09, EE:4.99).
Observamos una correlación estadisticamente signáicativa entre peso del recién nacido/liematocrito matemo (~-0,22; p<0,001) y entre peso del recién nacido/ferritina materna (~-0,17; p<0,01). Hemos efectuado un análisis de regresión entre el hematocrito materno y la ferritina sérica y hemos obtenido un análisis de valianza para la regresión con un valor F: 3,69 (p=0.056), ello puede indicar que las relaciones observadas entre ferritina y CIR pueden deberse a efectos diferentes a los explicados a través de un simple incremento del hematocrito y de la viscosidad sanguínea en gestantes con CIR.
Otros factores, además de los analizados deben incidir en el anormal descenso de la ferritina sérica en las gestantes con CIR.

Ref. 151

TRANSMISION VERTICAL (TV) DEL VIRUS DE LA HEPATITIS C (VHC). RESULTADOS DE UN SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO.

*Viñolas M, Mur A, Sánchez C, García A, Aballí M, Sánchez X, *Rovira MT*
*Servicio de Pediatría. *Servicio de Ginecología y Obstetrícia. Hospital del Mar. UAB. Barcelona*

OBJETIVOS: Establecer la tasa de TV del VHC, sus factores de riesgo y la evolución de los niños infectados.
PACIENTES Y METODOS: 77 recién nacidos hijos de madre con anticuerpos (Ac) del VHC seguidos una media de 30 meses. 33 madres presentaban coinfección por VIH (46.5%) y 2 HBsAg+ (2.8%). Se determinó cualitativa y cuantitativamente el genoma vírico del VHC por Reacción e Cadena de la Polimerasa (PCR) y el serotipo del VHC de las madres en el momento del parto, realizandose seguimiento clínico y analítico (PCR-VHC, AcVIH, HBsAg, ALT, PCR-VIH) a los niños al nacimento y cada 3 meses hasta los 18 meses y posteriormente cada 6 meses hasta los 3 años.
RESULTADOS: Se detectó infección por VHC en 11 de los niños (tasa de TV global del VHC: 15.5%). De ellos 7 eran hijos de madre coinfectada por VIH. Sólo se detectó genoma del VHC durante el seguimiento a 7 de los niños infectados. De los 4 restantes uno persistía con AcVHC después de los 18 meses y 3 negativizaron los AcVHC para repositivizarlos posteriormente. La sensibilidad global del la PCR del VHC (2 determinaciones +) para determinar la infección por VHC en los niños fue del 72% y la del método de ELISA (AcVHC) fue del 72% a los 21 meses. Todas las madres transmisoras del VHC presentaron PCR+ en el momento del parto, siendo la media de la carga viral del VHC en madres infectantes significativamente superior a la de las no infectantes. Las madres con carga viral del VHC al parto >1.3x105 c/ml transmitieron más el VHC a sus recién nacidos que las que presentaban valores inferiores (35% vs 8%). La elevación de las transaminasas en las gestantes fue asimismo un factor de riesgo significativo para la TV del VHC. La edad gestacional media de las gestantes infectantes fue significativamente mentor que la de las no infectantes. El serotipo del VHC y el tipo de parto no fueron factores de riesgo significativos para la TV del VHC. La evolución clínico-analítica de los niños infectados por VHC mostró tres patrones: 1) niños con genoma vírico detectable, hepatitis aguda y producción activa de Ac con posterior evolución a la cronicidad o normalización 2) niños con genoma vírico detectable que produjeron Ac tardíamente, persistentes o fluctuantes 3) niños en quienes no se detectó genoma vírico y con Ac persistentes o fluctuantes.
CONCLUSIONES: 1) La tasa de TV global del VHC en nuestra serie es del 15.5% (21.2% en hijos de madre coinfectada por VHC y VIH y 10.5% en hijos de madres infectadas sólo por VHC) 2) La presencia de genoma vírico del VHC, la carga viral del VHC > 1.3x105c/ml y la menor edad gestacional en las gestantes fueron factores de riesgo significativos de la TV del VHC. 3) El estudio de la TV del VHC debería hacerse por seguimiento continuo y a largo plazo de los niños monitorizando las técnicas de PCR y ELISA simultáneamente.

Ref. 152

VALORES NORMALES DEL RECUENTO DE CÉLULAS BLANCAS EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO EN RECIÉN NACIDOS

López C, Martínez-Ancel A, García-Alix A., Cabañas F., Salas S., Del Castillo F., Quero J.
Fundación Hospital de Alcorcón, Hospital Infantil La Paz, H. Materno-Infantil Las Palmas.

Los valores de referencia para el recuento de células blancas en lúquido cefalorraquídeo (LCR) de recién naciso (RN) se basan en los RN de "alto riesgo". Existe controversia respecto a los valores normales y, se encuentra solapamiento entre los valores de referencia y el recuento de células blancas en LCR de RN con meningítis. Objetivos: A) Examinar recuento de células blancas en LCR en RN normales. B) Compara recuento de células blancas en LCR de RN normales y de alto riesgo. Métodos: Se incluyeron RN cuando 1) se objetivó infección aguada por toxoplasmosis durante el embarazo y se le realizó punción lumbar (PL) al RN como parte de la evaluación de niños con riesgo de infección congénita por toxoplasmosis, 2) Determinaciones seriadas de IgG e IgM específica en suero, descartaron infección congénita. El recuento de células blancas se realizó en una cámara de recuento estando 6 muestras contaminadas con sangre (> de 1000 eritrocitos/mm3), siendo excluidas. Resultados: Se estudiaron 24 RN en los primeros ocho días de vida: 16 asintomáticos, 8 RN sintomáticos de "alto riesgo" (1 gastroenteritis, 2 onfalitis, 3 templores transitorios, 2 sospecha de sépsis, con cultivos de sangre, orina, LCR estériles). No se encontraron diferencias significativas entre los dos grupos respecto a la edad gestacional, peso al nacimiento, sexo, Apgar a los 5 minutos y edad de PL. La media +/ -DE del recuento de células blancas en LCR para RN asintomático fue 1,5+/-1,7 mm3 (intervalo de confianza 95%, 0,6-2,4) con una mediana de 1,5/mm3 y un rango de 0 a 5/mm3; en RN sintomáticos, el recuento de células blancas fue 9,6+/-10,1mm3 (intervalos de confianza 95%, 1,2 a 18,1/mm3) y con una mediana de 7mm3, y un rango de 0 a 29/ mm3. El recuento de células blancas en LCR fue mayor en RN sintomáticos ($p<0,05$). Conclusión: el perfil de LCR en RN sanos podría ser similar al de adultos, conteniendo hasta 5 células blancas7mm3. La presencia de más células blancas en LCR de RN de alto riesgo sin infección, requiere más evaluación.

Ref. 162 VALORES NORMALES DE PCR EN RECIEN NACIDOS A TERMINO CON RIESGO INFECCIOSO

Bonillo Perales A, Picazo Angelin B, Tapia Ceballos L, Romero Sanchez J, Martínez Morales S, Bonillo Perales JC, Romero Gonzalez J.
Servicio de Neonatología. Hospital Costa del Sol. Marbella.

Justificación y Objetivos.- Aunque es internacionalmente admitido que valores de proteína C reactiva (PCR) superiores a 2 mg/dL se relacionan con una mayor incidencia de infección neonatal, desconocemos los valores normales de PCR en los recién nacidos con riesgo infeccioso, así como su variabilidad según las horas de vida de del neonato; siendo estos los objetivos de nuestro trabajo.

Material y Métodos.- Analizamos la proteína C reactiva (mg/dL) (método colorimétrico enzimático) en 52 recién nacidos a término con uno o más de los siguientes factores de riesgo infeccioso: madre portadora de Streptococo Agalactie, rotura prematura de membranas superrior a 24 horas, fiebre materna intraparto superior a 38.5ºC y/o prematuridad, a las 6, 12, 24, 36, 48 y 72 horas de vida. Referimos los valores medios, intervalo de confianza de la media con $p<0.05$ y percentil 75 para cada uno de los momentos.

Resultados.- Valores de PCR en recién nacidos con riesgo infeccioso sanos.

Horas vida	3 h	6 h	12 h	24 h	36 h	48 h	72 h
Media PCR	0.04	0.19	0.82	1.48	1.13	1.11	1.02
Interv Conf. (p<0.05)	0.00-0.08	0.02-0.37	0.18-1.47	0.27-2.68	0.35 - 1.92	0.50 - 1.72	0.63 - 1.40
P 75	0.02	0.18	0.85	2.27	1.54	1.44	1.38

Conclusiones.- Los valores normales de PCR varían de forma importante según las horas de vida del recién nacido. Debemos hacer un seguimiento antes del alta a todos los recién nacidos con riesgo infeccioso y PCR elevada, que según nuestro trabajo corresponde a valores superiores a 0.07 mg/dL antes de las 6 horas de vida, 0.23 mg/dL a las 6 horas de vida, 0.86 mg/dL a las 12 horas de vida y valores superiores a 1.44 mg/dL después de las 24 horas de vida.

Ref. 164 REPERCUSIONES REOLOGICAS DE LA ICTERICIA HEMOLÍTICA EN RECIEN NACIDOS A TERMINO

Bonillo Perales A, Martínez Morales S, Bonillo Perales JC, Puertas Prieto A, Uberos Fernández, Muñoz Hoyos A.
Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Justificación y Objetivos.- No existe relación entre las tasas plasmáticas de bilirrubina, el daño neurológico y los depósitos cerebrales de bilirrubina en pacientes con ictericia neonatal. El objetivo de nuestro trabajo es analizar si la hiperbilirrubinemia hemolítica neonatal cursa con mayores alteraciones en la deformabilidad eritrocitaria que la hiperbilirrubinemia no hemolítica.

Material y Métodos.- Estudiamos 28 recién nacidos a término con hiperbilirrubinemia clasificados en dos grupos: a) recién nacidos a término con ictericia no hemolítica (n=18) y b) recién nacidos con ictericia hemolítica (ABO o Rh) (n=10). Efectuamos un estudio de comparación de medias («t»student) entre las tasas plasmáticas de bilirrubina (método colorimétrico),cociente bilirrubina/albúmina y deformabilidad eritrocitaria (filtrabilidad) entre los diferentes grupos. Finalmente analizamos si la existencia de hemólisis o el cociente bilirrubina/albúmina son factores de riesgo de deformabilidad eritrocitaria elevada (estudio de regresión logística).

Resultados.- A pesar de no observar diferencias entre las tasas plasmáticas de bilirrubina entre los paciente con ictericia hemolítica y no hemolítica (14.2+/-1.6 mg/dL vs 15.8+/-3.07, t=1.54, p=NS), ni en el cociente bilirrubina/albúmina (4.21+/-0.4 vs 4.83+/-1.3, t=1.4, p=0.17), la enfermedad hemolítica cursa con alteraciones en la deformabilidad eritrocitaria (IR=52.4+/-27.6 vs 29.4+/-1.22, t=2.34, p=0.04). Cuando analizamos la influencia de las tasas plasmáticas de bilirrubina (Odds Ratio Estandarizado (ORE)=1.43) y al cociente bilirrubina/albúmina (ORE=1.05), la existencia de hemólisis es el factor que más contribuye a elevaciones en la deformabilidad eritrocitaria (ORE= 2.73) (regresión logística p=0.009).

Conclusiones.- Las alteraciones en la microcirculación cerebral inducidas por alteraciones reológicas podrían contribuir más que los niveles plasmáticos de bilirrubina y/o el cociente bilirrubina/albúmina a las alteraciones neurológicas de los recién nacidos con ictericia.

Ref. 190

EVOLUCIÓN NEUROSENSORIAL Y OFTALMOLÓGICA DE PREMATUROS AFECTOS DE RETINOPATÍA.

N Mendoza Olivares, E Pérez González, R Fernández-Palacios, P Fernández-Fiscer, F Somavilla, A Márquez Luque, I Ramos Sánchez
Servicio de Pediatría. Unidad de Maduración. Hospital Universitario Viergen Macarena de Sevilla

OBJETIVOS: Evaluar el grado de retinopatía de 23 recién nacidos prematuros yla agudeza visual resultante tras ell tratamiento con crioterapia y/o láser, relacionando el grado de afectación visual con diversos parámetros pre-perinatales y del seguimiento psiconeurosensorial realizado en la Unidad de Maduración.

MATERIAL Y MÉTODOS: Seleccionamos todos los prematuros afectos de retinopatía tratados y controlados por el Servicio de Oftalmología y en seguimiento madurativo en los 10 últimos años. Para valorar la agudeza visual utilizamos los test de Snellen, Pigassou, TMP (Teller Aciuty Card), PPL y PL (Percepción y proyección de luz). La evaluación de su desarrollo se basó en el examen físico, exploración neurológica, test psicométricos (Brunet-Lezina, para cociente de desarrollo) y escalas de McCarthy (aptitudes y psicomotricidad).

RESULTADOS: Los paciente (11 niños y 12 niñas) presentaron una media de peso al nacimiento de 1071gr (±235 gr) y una edad gestacional de 196.7 días, con rango de 161 a 231 días. 43.5% de ellos presentaron patología prenatal y el 100% perinatal. Se aplicó crioterapia a 20 niños (con una media de edad de 72.7 días) y láser a 3. En un 60.9% de los casos presentaron ortoforia con buena agudeza visual. La edad media del último control fue de 30 meses. Las secuelas eran mayores graves en 5 casos (21.7%) moderadas en 4 casos (17.4%) menores en 1 caso y anomalías transitorias en el 52%. 12 niños (52%) necesitaron estimulación precoz.

CONCLUSIONES: Encontramos que los recién nacidos de más bajo peso alcanzan de forma significativa una menor agudez avisual, así como un mejor diagnóstico global en aquellos niños con retinopatías grado I-II.

Ref. 194

GEMELOS DE BAJO PESO (BPEG): ESTUDIO COMPARATIVO DEL DESARROLLO RESPECTO A SU COGEMELO DE PESO ADECUADO (PAEG)

R Fernández-Palacios García, E Pérez González, N Mendoza Olivares, C Sáenz Reguera, A Márquez Luque, I Ramos Sánchez, A Glez Meneses, J González Hachero
Servicio de Pediatría. Unidad de Maduración. Hospital Universitario Viergen Macarena de Sevilla

OBJETIVOS: Detectar diferencias significativas entre gemelos de diferente peso al nacimiento, respecto a la patología perinatal, así cmo en su desarrollo somático y psico-neuro evolutivo

MATERIAL Y MÉTODOS: Hemos utilizado para el estudio 22 pares de gemelos seguidos en la U. Maduración, siendo uno de ellos de BPEG y el otro de PAEG. Edad media al último control de 3 años y 10 meses. Se ha realizado el estudio a partir de datos obtenidos de ala anamnesis completa, historia socio-familiar y las sucesivas exploraciones pediátricas, neurológicas y psicológicas, al menos durante un año, con un máximo de cinco años de seguimiento.

RESULTADOS: El 5% de los PAEG presentaron alteraciones en el peso, talla y perímetro cefálico, mientras que éstas se presentaron en el 10% de los BPEG.

Mientras que en el 1º año de vida no se observan diferencias en el desarrollo psicomotor del BPEG (CD X=94.7) con respecto al PAEG, a los 24 meses, el grupo e BPEG presento un CD X=90.5 siendo de 99 el CD en los de PAEG. Significativamente los niños de peso <1.500 gramos, han tenido alteraciones en la adquisición de funciones (p=0.04) en el desarrollo psicomotor y secuelas motoras.

CONCLUSIONES: El desarrollo somático de los BPEG se mantienen por debajo de los PA hasta los 12-24 meses en que se normaliza. La patología perinatal asociada al BP produce alteraciones de las conductas funcionales y comportamentales. El cociente de inteligencia sólo se afecta en niños de BP sin patología perinatal y en relación al menor peso al nacimiento. En el grupo de BP la menor edad gestacional asociada se relaciona con alteraciones transitorias< del desarrollo en el primer y segundo año de vida. En los niños de peso adecuado, el peso en sí, no se relaciona con la evolución a los 5 años.

Ref. 195 GEMELOS DE BAJO PESO (BPEG): ESTUDIO COMPARATIVO DEL DESARROLLO RESPECTO A SU COGEMELO DE PESO ADECUADO (PAEG)

E Pérez González.
Servicio de Pediatría. Unidad de Maduración. Hospital Universitario Viergen Macarena de Sevilla

OBJETIVOS: Detectar diferencias significativas entre gemelos de diferente peso al nacimiento, respecto a la patología perinatal, así cmo en su desarrollo somático y psico-neuro evolutivo

MATERIAL Y MÉTODOS: Hemos utilizado para el estudio 22 pares de gemelos seguidos en la U. Maduración, siendo uno de ellos de BPEG y el otro de PAEG. Edad media al último control de 3 años y 10 meses. Se ha realizado el estudio a partir de datos obtenidos de ala anamnesis completa, historia socio-familiar y las sucesivas exploraciones pediátricas, neurológicas y psicológicas, al menos durante un año, con un máximo de cinco años de seguimiento.

RESULTADOS: El 5% de los PAEG presentaron alteraciones en el peso, talla y perímetro cefálico, mientras que éstas se presentaron en el 10% de los BPEG.

Mientras que en el 1º año de vida no se observan diferencias en el desarrollo psicomotor del BPEG (CD X=94.7) con respecto al PAEG, a los 24 meses, el grupo e BPEG presento un CD X=90.5 siendo de 99 el CD en los de PAEG. Significativamente los niños de peso <1.500 gramos, han tenido alteraciones en la adquisición de funciones (p=0.04) en el desarrollo psicomotor y secuelas motoras.

CONCLUSIONES: El desarrollo somático de los BPEG se mantienen por debajo de los PA hasta los 12-24 meses en que se normaliza. La patología perinatal asociada al BP produce alteraciones de las conductas funcionales y comportamentales. El cociente de inteligencia sólo se afecta en niños de BP sin patología perinatal y en relación al menor peso al nacimiento. En el grupo de BP la menor edad gestacional asociada se relaciona con alteraciones transitorias< del desarrollo en el primer y segundo año de vida. En los niños de peso adecuado, el peso en sí, no se relaciona con la evolución a los 5 años.

Ref. 205 CITOMEGALOVIRUS CONGÉNITO GRAVE SECUNDARIO A REINFECCIÓN MATERNA DURANTE LA GESTACIÓN.

Ortiz, R., Escuredo, M., Muro, M., Prados, J., Cabanillas, L., Martinez, B., Garcia Aparicio, J.
Sº de Pediatría. Hospital Universitario de Getafe. Madrid.

INTRODUCCIÓN: La infección por Citomegalovirus (CMV), es la causa más importante de infección congénita, pudiendo producir enfermedad sistémica grave. La mayoría de los casos se producen por primoinfección materna, siendo raros los casos sintomáticos y graves tras la reinfección.

OBJETIVO: Presentamos un caso de CMV congénito, sintomático y grave, tras reinfección materna.

CASO CLÍNICO: Madre, 26 años, sana. Primigesta, primípara. Gestación controlada. Serología a las 12 semanas de edad gestacional: CMV: IgG+, IgM-. Estudios ecográficos fetales anodinos.

Recien nacido a término (40 semanas) Peso: 2160 gr. (<2ds) Talla: 45,5 cm (<2ds) . Perímetro cefálico: 29,7 (<<2 ds) Buen estado al nacer. Exploración anodina excepto microcefalia llamativa y exantema petequial en tórax que se resuelve tras la administración de vitamina K. Exploración neurológica normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: Recien nacido CMV+ en orina a las 24 horas de vida. Serología CMV IgG+, IgM+. Hemograma, bioquímica en sangre y LCR , fondo de ojo, radiografía de huesos largos, y potenciales auditivos evocados: normal. Pruebas de imagen (ecografía, TAC, RM craneal) Porencefalia, paquigiría y defectos en migración neuronal.

Madre:9 días postparto: Serología CMV IgG+, IgM+.

TRATAMIENTO: Ganciclovir: 12 mg/kg/día/42 días (dado el mal pronóstico y la gravedad del cuadro)

CONCLUSIONES:

1.- En el CMV congénito la afectación cerebral puede ser severa a pesar de no tratarse de una primoinfección materna

2.- Se preconizan tratamientos prolongados con antivirales específicos, para intentar paliar las secuelas neurológicas.

3.- Importancia de realizar más estudios para conocer la incidencia real de esta infección y el protocolo terapéutico más idóneo.

Ref. 217

APLASIA DE RADIO: SIGNO GUÍA DE OTRAS MALFORMACIONES

*Fernández Fernández, JM; Trillo, C; Canet, A; Pérez, E; Molina, A; Ocete, E; Goicoechea, A; *Ramírez, F.*
*Dpto. Pediatría. *Svco. Radiodiagnóstico. H. Clínico. Granada.*

La desviación radial de la mano acompaña habitualmente a las deformidades en reducción del radio. Suele acompañarse de ausencia o deformidades del resto de la mano y de los huesos de la muñeca. Los trastornos asociados con aplasia o hipoplasia radial incluyen el síndrome de Holt-Oram y otros síndromes cardiomélicos, anemia de Fanconi, síndrome de Lange, Trisomías 13 y 18 y la asociación VATER (defectos vertebrales, aplasia de huesos del metacarpo, ano imperforado, fístula traqueoesofágica y/o atresia esofágica y displasia renal y radial; hay otras que incluyen cardiopatías congénitas como el **VACTERL**).

Caso clínico: RN a término, de 3200 g. de peso. En la reanimación detectamos desviación radial de la mano izquierda y abundantes secreciones en área nasofaríngea, encontrando obstrucción al paso de sonda nasogástrica al intentar aspiración de contenido gástrico. Además se ausculta soplo pansistólico III/VI de predominio en foco pulmonar.

Exámenes complementarios: Hemograma: Trombopenia (70.000 plq/mm3). Rx de miembro superior izquierdo: Hipoplasia radial y de 1er metacarpiano (fig. 1). Rx de tórax: Silueta cardíaca redondeada con disminución de la trama vascular pulmonar (fig. 2). Esofagograma con contraste baritado: Stop completo en tercio medio esofágico con mínima aspirarión a tráquea y bronquios principales de lóbulo superior derecho. Distribución aérea abdominal normal. Probable hemivértebra en unión cérvicodorsal (fig. 3).

Discusión: Al observar desviación radial de la mano izquierda y comprobar la hipoplasia de radio radiológicamente, investigamos posibles malformaciones asociadas. En el caso que presentamos, encontramos algunas de las típicas malformaciones de la asociación VACTERL, como hemivértebras, cardiopatía congénita (tetralogía de Fallot), atresia esofágica (con probable fístula traqueoesofágica inferior), hipoplasia de radio y de huesos metacarpianos y trombopenia.

Ref. 218

ESTUDIO DE LA CANDIDIASIS INVASIVA EN EL PERÍODO NEONATAL

Fernández Fernández, JM.; Prados, E.; Huertas, J.; Narbona, E.; Ruiz, A.; Fernández, R; Spinola, MR.
*Dpto. de Pediatría. *Servicio de Digestivo. Hospital Clínico Universitario de Granada.*

OBJETIVOS: El estudio de la candidiasis invasiva, valorando su incidencia, tipo de Candida y factores que influyen en su aparición, valorando su morbilidad y mortalidad. Analizamos la eficacia, toxicidad y valoración económica de las diferentes formulaciones de anfotericina B.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se han estudiado todos los RN entre el 1 de Julio de 1997 y 31 de Diciembre de 1997, que fueron ingresados en el Servicio de Cuidados Intensivos de nuestro Centro y que presentaron durante su estancia candidiasis invasiva, aplicándoles a todos ellos un mismo protocolo.

RESULTADOS: Se presentaron durante este período tres casos de candidiasis invasiva, demostradas por hemocultivo. Dos de éstas se presentaron en prematuros de menos de 1000 gr. al nacimiento, siendo la Candida causante del tipo Parapsilosis, asociando ambos casos anemia, leucopenia y trombocitopenia, así como una PCR aumentada. El tercer caso fue un niño a término, que presentó en el cultivo Candida albicans, no presentando alteraciones hematológicas. Las madres no presentaron en ninguno de los casos cultivos positivos a Candida, no habiendo recibido alimentación materna ninguno de los niños, recibiendo alimentación intravenosa e intralipid los tres casos, así como tratamiento antibiótico previo y ventilación mecánica. De los tres casos uno recibió anfotericina B convencional, otro liposomial y el otro de ambos tipos. Entre los efectos secundarios presentados destaca aumento de creatinina y disminución de K, Na, Mg, Hgb y plaquetas. En cuanto a los resultados obtenidos, en los tres casos se normalizó el hemograma, en dos de ellos se normalizó la PCR, la curación se produjo en uno de los casos y el hemocultivo se negativizó en este mismo caso. Se consumieron nueve envases de liposomial en uno de los casos, tres de liposomial y tres de convencional en otro y dos de convencional en el caso del niño a término, que es el único que se curó.

CONCLUSIONES: Se puede comprobar como los casos de candidiasis en los prematuros menores de 1000 gr. es causada por la candida parapsilosis, siendo este tipo y en estos prematuros en los que se presentan alteraciones hematológicas, presentándose la infección con más de 2 semanas de vida. Destacar que en el niño a término es producida por Candida albicans. La respuesta al tratamiento se produce sólo en la especie albicans, mientras que los prematuros no han presentado respuesta a este tratamiento, pues no se han negativizado los hemocultivos, si bien en ninguno de los casos se ha producido el éxitus. Para concluir decir que en el caso de los prematuros el coste económico sería elevado ante el resultado del cultivo, pero no se debe olvidar que ninguno de estos niños falleció, por lo que puede quedar en el aire, ¿la anfotericina B, ha impedido que estos niños pudiesen fallecer?.

Ref. 219 ESTUDIO ETIOLÓGICO, FACTORES PREDISPONENTES Y EVOLUCIÓN DE LA SEPSIS NEONATAL: NOSOCOMIAL VERTICAL

*Fernández Fernández, JM.; Huertas, J.; Prados, E.; Narbona, E.; Ruiz, A.; Fernández, R.; *Spinola, MR.*
*Dpto. de Pediatría. *Servicio de Digestivo. Hospital Clínico Universitario de Granada.*

OBJETIVOS: El estudio de los RN que han presentado sepsis, diferenciando si ésta es nosocomial o vertical, evaluando el organismo causante de esta sepsis, posibles factores de riesgo y evolución de los RN. Analizar lo anteriormente expuesto en relación al número de niños nacidos e ingresados en nuestro Servicio.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se han estudiado todos los RN que nacieron en nuestro Centro durante el año 1997, así como aquellos que ingresaron procedentes de otros centros, aplicándoles a todos ellos un mismo protocolo.

RESULTADOS: Durante este período nacieron 2666 niños vivos (de 2679 partos); de éstos ingresaron en nuestro Servicio 492 niños, de los cuales 58 procedían de otros hospitales o urgencias externas. De todos los ingresos, 107 fueron ingresados en cuidados intensivos. Presentaron sepsis nosocomial comprobada 11 RN y sepsis vertical 2 RN. Entre los niños con sepsis neonatal 5 eran hembras y 6 varones, siendo su edad gestacional entre 26 y 31 semanas en 10 de los niños y de 34 en el otro, estando sus pesos entre 840 gr. y 1570 gr. en 9 de los casos. Todos los casos habían tenido alimentación intravenosa, intralipid, ventilación mecánica, cateterización venosa umbilical y antibioterapia previa, presentando uno de los casos sepsis previa y cirugía previa. La edad de inicio de la sepsis en 9 de los casos estuvo entre los 11 y 26 días. El agente causal fue el S. epidermidis en 10 de los casos, si bien asoció S. Aureus uno de ellos, S. Saprofiticus otro y E. Aglomerans, E. Aerogenes, Ac. Calcoaceticus otro de ellos. El único caso que no había sido infectado por S. Epidemidis lo fue por Candida Parapsilosis. De ellos sólo uno falleció (el infectado por los 4 organismos). Respecto a la sepsis vertical comprobada, uno era prematuro de 31 semanas, cada uno pertenecía a un sexo diferente y ambos tenían un peso superior a 1500 gr. Comenzaron su clínica en el primer día de vida, siendo el S. Agalactiae B el agente causal, y no falleció ninguno de ellos.

CONCLUSIONES: Entre los niños con sepsis nosocomial el sexo no es factor que favorezca la infección, si bien su edad gestacional y su peso si intervienen en su aparición. Suelen presentarse después de los 10 días de edad, y todos han recibido medidas cruentas. El agente causal más frecuente es el S. Epidermidis y su evolución suele ser favorable. La sepsis vertical en ambos casos ha sido por S. Agalactiae, evolucionando favorablemente al tratamiento, no influyendo ni la edad gestacional, ni el peso, ni el sexo.

Ref. 221 TROMBÓSIS DE LOS SENOS VENOSOS CEREBRALES EN LA INFANCIA. REVISIÓN.

Ballesteros García M., Muñoz Labian M., Mateos González M.E., Mateo Beato F.
Dpto. Pediatría. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

INTRODUCCIÓN: La trombósis de los senos venosos cerebrales es una causa rara de accidente cerebro-vascular en la infancia.

OBJETIVOS: Análisis descriptivo de los datos epidemiológicos, etiológicos, clínicos y terpaéuticos de las trombósis venosas cerebrales..

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de los casos ocurridos en el Hospital 12 de Octubre entre 1985 y 1995.

RESULTADOS: De un total de 8 casos recogidos, todos fueron varones. Existen dos grandes grupos definidos en función de la edad: neonatales (<28 días) y extraneonatales, con un rango de edad comprendido entre los 3 meses y los 7 años. Los factores de riesgo encontrados fueron en los casos neonatales la encefalopatía hipoxico-isquémica, y en los extraneonatales las infecciones locales (otitis, mastoiditis, meningitis), gastroenteritis aguda o traumatismo craneo-encefálico previo.

La presentación en los neonatos fue en forma de crisis convulsiva, siendo diversa en el grupo extraneonatal (crisi, HTIC, trastornos de la conducta). El diagnóstico se basa en técnicas de imagen: ecografía cerebral en el RN y TAC/ RNM en el niño mayor. La angiografía, técnica de confirmación, no es imprescindible para el diagnóstico en la mayoría de los casos.

El tratamiento es causal y de soporte. La mortalidad en esta entidad es elevada, entre un 20 y un 30%, llegando hasta el 50% en los RN; las secuelas no son muy relevantes entre los supervivientes.

CONCLUSIONES: La trombosis de los senos venosos es una rara entidad en la infancia, que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de los ACVA..

Ref. 222 LACTANCIA MATERNA EN RECIÉN NACISO ≤1500 GR.

Ballesteros García M., Monzón Bueno A, Alba C., Gómez E.
Servicio de neonatología. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

OBJETIVOS: Estudiar la alimentación con leche de madre (LM) en neonatos de muy bajo peso: frecuencia, factores asociados y consecuencias de la misma.
MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo realizado con todos los recién naciso ≤1500 gr. nacidos en nuestra Unidad o trasladados con menos de una semana de vida, y que han sobrevivido al alta, durante el período comprendido entre Junio de 1991 y Diciembre de 1994. Se han clasificado en dos grupos según el consumo de LM. Se ha estimado la asosiación entre LM y factores perinatales, patología durante el ingreso y secuelas a los 18 meses de edad corregida.
RESULTADOS: Se han estudiado 121 pacientes de los cuales 80 (66%) recibieron LM con una media de 41+/-29 días (5-170 días) hasta el alta, posteriormente 26 (32,5%) continuaron en sus casas con LM durante 175 +/- 66 días. Entre ambos grupos (LM vs no LM) no hubo diferencia significativa respectoa la peso (1209 +/- 199 vs 1120 +/- 246) o edad gestacionesl. Significativamente recibieron más LM los niños nacidos con parto vaginal que con cesárea (p=0.019) no encontrándose diferencias relacionadas con la edad de lamadre ni con el parto múltiple. No hubo diferencias en la aparición de broncodisplasia pulmonar, retinopatía del prematuro, sepsis, enterocolitis necrotizante, ni secuelas motoras ni psíquicas, probablemente por el tamaño de la muestra. Fueron significativamente menores (p=0.017) las secuelas sensoriales en el grupo de LM.
CONCLUSIONES: El parto por cesárea dificulta la LM en los recién nacidos ≤ 1500 gr.,. sin embargo el peso, la edad gestacional, o la necesidad de ventilación mecánica no influye en la misma. La disminución de las secuelas sensoriales pudiera estar en relación con la conocida protección que la LM ejerce frente a las otitis medias disminuyendo las hipoacusias de transmisión. En nuestra Unidad la frecuencia de LM es elevada en estos niños debido tanto a la motivación materna como al fuerte apoyo por parte del personal sanitario.

Ref. 234 EPIDEMIOLOGÍA Y SEROPREVALENCIA DE LA INFECCIÓN POR EL VIRUS DE LA HEPATITIS C EN GESTANTES DEL AREA SUR DE GRANADA.

F. Giménez, C; Torres, MªD. Campos; J. Murcia; I. Arroyo; E. Ocete Hita, E. Lozano Arrans, A. Ruiz-Extremera.
Hospital Clínico Universitario San Cecilio .Granada.

Objetivos: Estudiar los antecedentes personales y familiares de riesgo y la prevalencia de la infección por el VHC en gestantes del área sur de Granada.
Pacientes y métodos: Se han incluído 3.003 gestantes del área sur de Granada, durante dos años. El anti-VHC se detectó en el 3º trimestre de embarazo por ELISA de segunda y tercera generación, los positivos fueron confirmados por RIBA 3; también se determinó el ARN-VHC y el genotipo. Se analizó la ALT en 1.171 (39%) gestantes. En todas las embarazadas, sus padres, conyuge y otros familiares, se realizó una encuesta epidemiológica que incluía los antecedentes personales de transfusión, ADVP, hepatopatías, profesión de riesgo y enfermedades de transmisión sexual.
Resultados: La prevalencia de anti-VHC fue del 0,63% (19 casos) con ELISA y del 0,53% con RIBA. El ARN-VHC fue positivo en 14 (74%), siendo el genotipo más prevalente el 1b (57%). La ALT estaba aumentada en 52 (4,4%) gestantes, de las cuales 7 eran anti-VHC positivo (13,5%) frente a 12 (1%) en el grupo de ALT normal (p<0,001). En el estudio epidemiológico se observaron diferencias significativas en: a) las características de la vivienda (2.125 (71%) gestantes anti-VHC negativo con vivienda propia frente a 7 (36%) en las positivas, p<0,001); b) los antecedentes personales de transfusión, de hepatopatía aguda o crónica y de ADVP, fueron seleccionados también en el A. Multivariante (p<0,001) y c) los antecedentes familiares en el cónyuge (p<0,05).
Conclusiones: La prevalencia del VHC en gestantes es de 0,53%, siendo la mayoría ARN-VHC positivas y con genotipo 1b. Los factores de riesgo asociados fueron la transfusión, ADVP y hepatopatía aguda o crónica.

Ref. 235 PREMATURIDADEXTREMA:PROFILAXIS-PREVENCIÓN TRANSMISIÓN VERTICAL VIH

Lozano, E; Murcia, J; Ocete, E; Campos, MªD; Nevado, A; Santos, JL; Ruiz Extremera, A.
HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO SAN CECILIO .GRANADA

Presentamos el caso de un gran prematuro hijo de madre VIH.

A.Familiares: madre de 28 años, no ADVP, con antecedente de transfusión sanguínea hacía 11 años. Primípara, secundigesta. Compañero VIH (+) (situación conocida simultáneamente a la de la madre). Sin prácticas de riesgo conocidas de ninguno de los dos.

Embarazo: controlado con serología TORCH y VHC negativas. Serología VIH conocida positiva desde la semana 12, con tratamiento desde entonces con 3TC y AZT(encontrándose asintomática durante la gestación con CD4 = 647/mm3). Metrorragia por hematoma retroplacentario en la semana 24 de gestación. Portadora de Strept. Grupo B (Agalactie).

Parto: vía vaginal, en la semana 25 de gestación, único, espontáneo, líquido amniótico teñido de meconio verdoso. Test de Apgar 3-7. Reanimación tipo IV. Intubación

Exploración a su ingreso: Fenotipo correspondiente a su edad gestacional. Auscultación respiratoria simétrica. Auscultación cardiaca sin soplos, normal. Hipospadias grado III. Criptorquidia bilateral. No hepatoesplenomegalia. No adenopatías. Somatometría: Peso: 680 gr. (P10-25); Talla: 34 cm. (P50); Perímetro cefálico: 24,5 cm. (P25-50). Perímetro torácico (P25-50).

Evolución: Precisa canalización de vasos umbilicales y ventilación mecánica, la cual se prolongará durante 62 días. Precisa transfusiones de concentrado de hematíes y de plaquetas en varias ocasiones. Se realiza profilaxis de la transmisión vertical de VIH con AZT desde el nacimiento, prolongándose el tratamiento durante 6 semanas (durante las primeras 2 semanas a dosis de 1,5 mg/Kg/12h i.v., y las siguientes 4 semanas a dosis de 2 mg/Kg/8h. i.v.), pauta a seguir según el AIDS Clinical Trial Group (ACTG 076).Se realiza serología VIH y carga viral al nacimiento, a las 6 semanas de vida y a los 3 meses de vida. La serología VIH ha sido positiva en la primera determinación. La carga viral ha sido indetectable en las 3 ocasiones señaladas y el DNA proviral a los 3 meses de vida es negativo. A los 3 meses de vida dada su evolución favorable, se traslada a una unidad de Cuidados intermedios.

CONCLUSIÓN

El empleo de AZT en la profilaxis de la transmisión vertical de VIH ha sido aplicado a recién nacido a término y pretérmino. No existen datos en la literatura de su empleo en niños de tan escasa edad gestacional ni peso, no habiéndose observado durante el tratamiento y a las dosis aplicadas ningún efecto secundario adverso.

Ref. 236 TRANSMISION VERTICAL DEL VIRUS DE LA HEPATITIS C (VHC) EN MADRES VIH NEGATIVO.

A. Ruiz-Extremera, C. Torres, F. Gimenez, P. Muñoz de Rueda, C. Robles, E. Ocete, E. Lozano, J. Salmerón.
Servicio de Pediatría y de Digestivo. ***H. Clínico «San Cecilio». F. Medicina. Granada.***

Objetivo. Conocer la incidencia de transmisión vertical del VHC y los posibles factores implicados. **Pacientes y metodos**: 62 recién nacidos (RN) y 54 madres con un seguimiento < 6 meses (RN=15), entre 6-12m (RN=9) y entre 1-6 años (RN=38). Estudio materno: ARN-VHC, concentración (AMPLICOR-ROCHE), genotipo (INNO-LIPA) en suero y leche. Estudio en niños: seguimiento bimensual (11año), bisemestral (21años), anual hasta los 6 años, mediante ALT, anti-VHC(ELISA2-3) y ARN-VHC, en los positivos se estudió el genotipo. **Resultados:** El ARN-VHC fue positivo en 36(59%) madres y el genotipo: 1a;(17%), 1b;(48%), 3a;(35%). En la leche se detectó la presencia de ARN-VHC en 3 (25%) de las 12 madres estudiadas, sus hijos fueron ARN-VHC positivo. En todos los casos el genotipo de la leche coincidió con el del suero y los hijos. En los hijos: 7 fueron ARN-VHC positivos(11,2%) (seguimiento superior a 18m), 3 de ellos en 2 determinaciones, el genotipo fue en 3 casos 1b; 2, 3a; 1, 1a. Ningdn niño fue ARN-VHC positivo después de los 18 meses y ninguno hizo seroconversión a anti-VHC. Al comparar el grupo de hijos ARN-VHC positivo con el negativo no se observaron diferencias significativas en la concentración de ARN en sus madres (niños positivos $2{,}6.10^6$ vs negativos $2{,}4.10^5$, p= 0,069 -t de Student, Log), genotipo y lactancia materna (con lactancia niños ARN-VHC(+) 6/38 vs sin lactancia ARN-VHC(-) 1/24, p=0.160 - Fisher). Conclusión, aunque se ha detectado viremia intermitente en 7 niños, ninguno presentó la seroconversión, lo que indica que la transmisión vertical del VHC en mujeres VIH negativas es muy escasa en nuestro medio. Se puede aconsejar la lactancia materna. (Proyecto becado por la Junta de Andalucía, Consejería de Salud).

Ref. 237 EVOLUCION SOMATOMETRICA DE RECIÉN NACIDOS A TERMINO Y PRETIRMINO HASTA LOS 2 AÑOS DE VIDA

CAMPOS Mª D, OCETE E, MURCIA J, GOICOCHEA A, ARROYO I, ROBLES C, LOZANO E, RUIZ EXTREMERA A.
HOSPITAL CLINICO "SAN CECILIO". GRANADA

OBJETIVO: conocer la evolución de peso y talla de recién nacidos a término y pretérmino, así como sus características diferenciales.
PACIENTES Y MITODO: se han controlado un total de 445 recién nacidos que precisaron ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos durante el periodo neonatal, 235 prematuros (grupo II) y 210 niños nacidos a término (grupo I). Los controles somatométricos se realizaron en el momento del nacimiento, al alta, a los 2, 6, 9, 12, 18 y 24 meses. Dentro del grupo de nacidos pretérmino (grupo I) se establecieron tres grupos según sus edades gestacionales: a)menor o igual a28 S.G (n=19); b) 28-32 S.G (n=101); c) 32-36 S.G (n=115).
RESULTADOS Y DISCUSION: el peso de los distintos grupos fue el siguiente:
Nacimiento: GI:3082.64"673.10; GII: a)1040.31"225.86; b)1546.53"416.01; c)2.218.75"601.03. Al alta: GI: 3414.01"623.02; GII: a) 2362.66"351.56; b) 2450.95"311.74; c) 2559.90"485.60. A los 2 meses: GI: 4785.81"891.67; GII: a) 3027.27"1029.12: b) 3599.89"2129.91; c) 3692.40"1561.71.A los 6 meses: GI: 7655.35"4875.06; GII: a) 5350"1465.31; b) 6749.07"1176.87; c) 6749.07"1176.87. A los 9 meses: GI: 8530.82"1294.81; GII: a) 6946.42"1767.49; GII: a) 6946.42"1767.46; b) 7514.82"1099.35; c) 8005.65"1574.95. A los 12 meses: GI: 9686.95"1342.90; GII: a) 8064.28"1991.755; b) 8462.96"1579.94; c) 9267.66"1230.33. A los 18 meses: GI: 10833.40"1715.29; GII: a) 9772.72"1839.61; b) 10756.14"1094.63; c) 10028.38"1837.18. A los 24 meses: GI: 12200"1680.77; GII: a) 10075"1687.55; b) 11728.»1350.47; c) 11413.90"1667.43. Cuando se llevaron a cabo comparaciones de medias se comprobó que el peso era significativamente distinto entre el grupo de términos y todos los subgrupos de pretérminos hasta los 18 meses de vida. A los 24 meses, la media de peso de los términos no presentaba diferencias significativas con el subgrupo de 32-36 SG peso sí con el resto de subgrupos. La comparación de medias de los distintos subgrupos presentó diferencias significativas hasta los 18 meses en que la media de peso del subgrupo de menos de 28 SG no mostró diferencias significativas con el subgrupo de 28-32 SG.
Los resultados de talla obtenidos han sido los siguientes:
Nacimiento: GI:51.41"6.91; GII: a) 39.42"7.04; b) 40.58"3.59; c) 45.26"3.45; A los 2 meses: GI: 57.29"3.66; GII: a) 47.42"5.74; b) 50.07"3.64; c) 53.49"3.51; A los 6 meses: GI: 67.25"3.28; GII: a) 58.86"5.10; b) 61.68"3.85; c) 64.66"4.05. A los 9 meses: GI: 71.48"3.52; GII: a) 66.57"5.54; b) 67.48"3.57; c) 70.37"3.71. A los 12 meses: GI: 76.05"3.65; GII: a) 71.05"4.37; b) 71.74"3.61; c) 74.70"3.49. A los 18 meses: GI: 81.16"4.44; GII: a) 77.60"5.14; b) 78.29"4.22; c) 80.36"3.32. A los 24 meses: GI: 85.86"3.89; GII: a) 81.27"3.87; b) 84.80"4.27; c) 86.24"3.42. No existían diferencias significativas entre la talla de los pretérmino de < 28 SG y la talla de los pretérminos de 28-32 semanas de gestación desde el momento del nacimiento. Este hecho se mantuvo en los distintos momentos del estudio. La talla de los pretérminos de 32-36 SG se hizo semejante a la de los nacidos a término a los 18 meses de vida. A los 24 meses no se encontraron diferencias significativas entre tallas salvo cuando se compararon el subgrupo de 28 SG y el grupo de los nacidos a término.
CONCLUSION: A pesar de que no existen diferencias en la talla entre ambos grupos a los 24 meses de vida, adn se siguen observando diferencias en el peso por lo que son necesarios estudios de seguimiento más prolongados.

Ref. 238 ESTUDIO PROSPECTIVO DE LA INCIDENCIA DE HEPATITIS POSTRANSFUSIONAL (HPT) EN RECIEN NACIDOS (RN) DE ALTO RIESGO

ML. Rey, A. Ruiz Extremera, C. Torres, P. Muñoz de Rueda, E. Ocete, E, Lozano, A.Goicoechea, J. Salmerón. Servicio de Pediatría y de Digestivo. H. Clínico «San Cecilio». F. Medicina. Granada. España

Objetivo. Conocer la incidencia de HPT y los posibles virus implicados. **Pacientes y metodos.** Se realizó un seguimiento prospectivo de 209 RN ingresados en la UCIN: 129 RN transfundidos (RNT) y 48 no transfundidos (RNNT); 32 abandonaron el estudio, 20 RNT (9%) y 12 RNNT (6%). En el periodo basal y durante 6 meses postransfusión, se realizó control mensual de ALT. En los niños y sus madres se estudió la serología de los virus relacionados con la transfusión (VHA, VHB, VHC, VHG, VHS, CMV, E-B, P-B). En los niños se determinó el ARN-VHC y ARN-VHG (región NS5 y 5' no codificante) y si eran positivos se estudió a la madre y a los donantes. **Resultados.** Los RNT y RNNT fueron diferentes ($p<0.001$), ya que todos los RN menores de 1500 g de peso (n=56) fueron transfundidos, lo que indica que es imposible obtener un grupo control homogéneo. Presentaron criterios de HPT, segdn el criterio aceptado, 17 (13,2%) de los RNT y 2 (4%) de los RNNT. 37 (28,7%) de los RNT y 4 (8,3%) de los RNNT tuvieron aumento de ALT sin criterios de HPT. El análisis bivariante de los RNT segdn tuvieran o no criterios de HPT, mostró diferencias en el ndmero de transfusiones (6,8"6 vs 3"3, $p<0.05$), estancia en UCIN ($p<0.01$) y uso de drogas vasoactivas ($p<0.01$). En el análisis multivariante (regresión logística exacta) no había independencia de las variables consideradas en el bivariante. El dnico virus implicado fue el VHG: ARN-VHG (+) en 10 (7,5%) RNT, demostrdos por negatividad en las madres y positividad de los donantes. 2 casos también positivos se demostró transmisión vertical (madre (+), donante (-). 3 (6,2%) de los RNNT y sus madres fueron ARN-VHG (+). Todos cursaron con aumento de GPT y solo 4 presentaron criterios de HPT. La evolución fue favorable. **Conclusiones.** La incidencia de HPT en los RN de alto riesgo es muy elevada, aunque existen otros factores implicados. El VHG es el dnico virus relacionado con la transfusión. Cuando se investiga la HPT en RN es imprescindible el estudio de la madre. Proyecto investigación FIS 95/1524.

Ref. 242

ENFERMEDAD DISEMINADA POR VIRUS HERPES SIMPLE EN RECIÉN NACIDO.

Mondela I; Martínez-O P; Mendívil C; Egüés J; Polo P; Ollaquindia P.
Hospital Virgen del Camino. Pamplona. Navarra.

INTRODUCCION:
Las infecciones generalizadas por VHS son poco frecuentes en el neonato, siendo el tipo 2 el causante del 70% de los casos.
CASO CLINICO:
Neonato con antecedente de embarazo y parto normales. Ingresa el sexto día de vida por pérdida de peso e ictericia. El estado general empeora progresivamente con hipotonía, pausas de apnea y febrícula, iniciándose antibioterapia.LCR:384células/mm3(38%PMN,20%Linfocitos,52%Monocitos). Posteriormente presenta irritabilidad, hipertonía, sacudidas de extremidades, hipotermia y a los 11 días de vida lesiones vesiculosas, iniciándose tratamiento con Aciclovir. IgM anti VHS-2:positivo.Aparecen signos de CID, anasarca y crisis convulsivas generalizadas, precisando asistencia respiratoria. EEG:afectación encefálica global. Ecografía transfontanelar: lesión cerebral por desestructuración neuronal. Estudio neurofisiológico: afectación de la neurona del asta anterior. Presentó cuatro brotes cutáneos que fueron tratados con Aciclovir a dosis progresivamente más elevadas.El niño falleció a los 6 meses de vida. La madre no presentó lesiones herpéticas hasta un mes después del parto, aunque la serología fue positiva desde el principio.
CONCLUSIONES:
Es frecuente que las lesiones cutáneas falten en recién nacidos infectados, presentando la mayoría de ellos signos y síntomas inespecíficos. Hay que establecer siempre en estos casos el diagnóstico diferencial con la sepsis del recién nacido. Es una entidad poco frecuente pero de gran morbimortalidad en el neonato.

Ref. 246

SÍNDROME HEMORRÁGICO TARDÍO DEL R.N. Y FIBROSIS QUÍSTICA

Gurbindo C; Olivera J.E.; Sánchez-Valverde F.; Viguria N ; Martínez P; Elso J.
Hospital Virgen del Camino. Pamplona. Navarra.

OBJETIVOS:
Cuestionar la administración de una sola dosis de vit K oral, como profilaxis de la enfermedad hemorrágica del RN.
CASO CLÍNICO:
RN de bajo peso. Profilaxis vit K oral (2mg). Lactancia materna. Ictericia fisiológica. Ingresa a los 20 días de vida por vómitos, y escasa ganancia ponderal. Malnutrición calórico-proteica. Tránsito digestivo y ecografía abdominal normal. Alimentación con hidrolizado de caseína y MCT.
A los 3 meses presenta petequias, equimosis y una convulsión generalizada que precede a una situación de coma. (Glasgow:5). En TAC y RMN se demuestra una hemorragia cerebral en fosa posterior. Exámenes complementarios : Hb:8g, T: protombina : 50%, factores vit K dependientes II.VII-X disminuidos. Se trata con vit K i.m. y drenaje ventricular. En un control un mes después, buena evolución clínica. Exámenes complementarios normales, salvo: Cl en sudor 60 y 72 mEq/l. En el estudio del gen de fibrosis quística (CFTR) se identifican dos mutaciones AI507 y N1303K
CONCLUSIONES:
La administración de una sola dosis de vit K oral, puede contribuir a la presentación de una forma grave de enfermedad hemorrágica tardía de RN, cuando, como en el caso descrito puedan darse una serie de circunstancias favorecedoras: bajo peso, lactancia materne inicial, dieta con una fórmula con sus grasas modificadas (MCT), malnutrición c.-proteica y una enfermedad de fondo como la F.Q. en la que existe una malabsorción de grasas y vit liposolubles.

Ref. 251

HIJOS DE MADRE CON NEOPLASIA MALIGNA. REVISIÓN DE 24 CASOS.

Alcover E, Jordán Y, Gómez López L, Riopedre J, Rodríguez-Miguélez JM, Figueras J.
Unitat integrada Neonatología. Hospital Clínic-Sant Joan de Déu-Casa Maternitat (Prof. R. Jiménez. Facultat Medicina. Universitat Barcelona.

OBJETIVOS: Estudio descriptivo de los recién nacidos (RN) hijos de madre con cancer, diagnosticado durante o antes de la gestación, con la hipótesis de hallar mayor incidencia de patología.
MATERIAL Y MÉTODOS: Se han recogido 24 casos, revisándose las his-torias clínicas de los RN y de las madres en los últimos 12 años. Se ha incluido cualquier madre con antecedente, próximo o remoto, de neoplasia maligna.
RESULTADOS: Los tumores más frecuentemente diagnosticados han sido el carcinoma de mama (29%), el linfoma de Hodgkin (16%) y el carcinoma de cérvix (16%). La mitad de los casos fueron diagnosticados durante la gestación: 5 fueron intervenidos quirurgicamente, 5 recibieron poliquimioterapia y 1 radioterapia; en 7 de estos casos se indujo el parto (6 mediante cesárea electiva) para iniciar la terapéutica en la madre. No constan complicaciones obstétricas secundarias a los tratamientos excepto un caso de anemia. Cerca de la mitad de los RN (41%) fueron pretérmino, con una edad gestacional media de 33 semanas. El parto fue por cesárea en 7 pacientes (30%). No se describieron anomalías en el estudio anatomopatológico de la placenta. Un RN presentó displasia renal multiquística sin que existiera el antecedente de radioterapia o quimioterapia en la madre y otro, concebido tras donación de ovocitos, presentó un apéndice preauricular. Otro, cuya madre había sido tratada con poliquimioterapia, mostró leucopenia transitoria a las 24 horas de vida, mientras en un cuarto se halló leucopenia y plaquetopenia en el curso de una sepsis a los 5 días, probablemente relacionados con el proceso infeccioso. En el grupo de madres con tumor diagnosticado durante la gestación se observó una mayor incidencia de prematuridad (58% versus 25%), así como del número de cesáreas (50% versus 28%). No se han hallado diferencias significativas en cuanto al peso de nacimiento, mientras sí parecen presentar más complicaciones, probablemente derivadas de la prematuridad.
CONCLUSIONES: Los RN hijos de madre con neoplasia maligna presentan una incidencia mayor de patología perinatal, asociada con la prematuridad y las complicaciones que de ella se derivan. Esta incidencia es mayor en el grupo con tumor diagnosticado durante la gestación, en los que la urgencia de iniciar un tratamiento en la madre condiciona a menudo la indicación de cesárea electiva antes del término. En los casos en que se administró quimioterapia durante la gestación no se han detectado malformaciones ni complicaciones hematológicas, excepto un caso de leucopenia transitoria. En todos lo RN se aconseja un seguimiento a largo plazo.

Ref. 276

DISPLASIA ALVEOLO-CAPILAR DIFUSA CONGÉNITA

I.Bueno Rodríguez .Rosso.P.Tello.C.Zamarriego.A.Mudarra
UCI-NN. HIV. Del Rocio.Sevilla

INTRODUCCIÓN:

Se trata de una alteración a nivel de la vascularización pulmonar consistente en una deficiencia de capilares alveolares en unos tabiques interalveolares gruesos. Estos capilares están a menudo, separados del espacio alveolar, lo que da lugar a una deficiencia de intercambio gaseoso y la subsiguiente hipertensión pulmonar.

CASO CLÍNICO:

Varón de 38 semanas, normosoma, producto único de segunda gestación que cursa con amenaza de aborto en el primer trimestre e hipertensión arterial leve en tratamiento farmacológico. El recién nacido ingresa en nuestro centro a los dos días de vida por crisis de cianosis generalizada y distres respiratorio, a las pocas horas, presenta un episodio de desaturación y bradicardia precisando ventilación mecánica.

Se realiza ecocardiografía que descarta patología estructural. Evidencia hipertensión pulmonar y ductus permeable con shunt derecha-izquierda. La evolución fue desfavorable a pesar de la sedación y del tratamiento vasodilatador, siendo exitus once días después del ingreso.

CONCLUSIONES:

Es una entidad a tener en cuanta en el diagnóstico de hipertensión pulmonar neonatal.

El diagnóstico definitivo es a través de anatomía patológica.

Ref. 288

DISPLASIA CAMPTOMÉLICA

I.Bueno Rodríguez,P.Tello,M.Rosso,C.Zamarriego,MC.Macias
UCI-NN. HIV. Del Rocio.Sevilla

INTRODUCCIÓN:

La displasia camptomélica es un trastorno óseo que cursa con angulaciones de huesos largos. Se asocia a malformaciones de otros órganos. Suele producirse una muerte precoz por dificultad respiratoria intensa.

CASO CLÍNICO:

Recién nacido, varón, término, normosoma, producto único de segunda gestación. Sin antecedentes familiares de interés.

Ingresa por distres respiratorio y síndrome polimalformativo consistente en alteraciones faciales y de ambos pies con miembros cortos. Radiografía de tórax sin datos de hipoplasia pulmonar. Mapa óseo con displasia de cadera izquierda, angulación proximal bilateral del fémur y vértebras pequeñas y estrechas en zona dorsal. RMN: dilatación moderada de ventrículos laterales. Hipoplasia de emisférios cerebelosos y pequeña lesión del tálamo derecho.

Mantiene dificultad respiratória sin auscultación patológica ni imágenes radiológicas que lo justifiquen, que le lleva la muerte al mes y medio de vida

CONCLUSIONES:

Destacamos la similitud de nuestro caso respecto a otros publicados, en cuanto a la muerte temprana por insuficiencia respiratoria sin relación con un tórax hipoplasico, su asociación a anomalías anatómicas cerebráles y cerebelosas , así como, la ausencia de enanismo familiar.

Ref. 289

DIABETES NEONATAL TRANSITORIA, CIR Y MACROGLOSIA: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Fdez Segura M.E., Becerra Martínez M.L., Cañizares García J.M., Robles Ceres R., Barrionuevo Porras J.L.
Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada.

Introducción: La diabetes neonatal (DN) es una entidad rara, definida como la hiperglucemia que tiene lugar durante el primer mes de vida al menos durante dos semanas y que requiere para su tratamiento la administración de insulina. La incidencia de la forma transitoria parece ser el doble que la forma permanente. Se debe a la insulinopenia derivada de la escasa respuesta de las células beta pancreáticas a la hiperglucemia. En esta malfunción no puede involucrarse la teoría autoinmune, pero sí una dotación congénita menor de células beta pancreáticas (la mayoría de los RN son de bajo peso para su edad gestacional).

Están descritos en la literatura casos de DN transitoria, crecimiento intrauterino retardado y macroglosia, que se especula su definición como un nuevo síndrome.

Caso clínico: Ingresa en nuestra Unidad Neonatal varón de bajo peso para la edad gestacional (EG:40 s, peso:2305 gr.),primer hijo de padres no consanguíneos, sanos (madre:35 años, padre:34 años).No riesgo teratogénico . No diabetes gestacional. Abuela materna diabetes desde los 45 años. Aspecto inmaduro, cabello rubio claro, rebelde con remolino frontal; cara triangular, macroglosia; hernia umbilical con anillo de 0.5 cm; hidrocele derecho; pliegues palmares anormales: uno transversal proximal al pliegue tenar y otro longitudinal medial; pies varo-aductos. Colonización por SGB materno, siguiendo tratamiento con penicilina. A los 15 días de vida por vómitos esporádicos y escasa ganancia ponderal se detecta glucemia de 311 mg/dl con glucosuria (no cetonuria ni acidosis). Insulina 9.9 mU/ml, péptido C 0.6 ng/ml, Hb A1c 1.6%. Se inicia tratamiento con insulina regular subcutánea y posteriormente intermedia durante 15 días que se suspende por comprobar normalización de las cifras de glucemia y recuperación ponderal. En la actualidad tiene 2 meses de vida, peso 4460 gr. talla 55.3 cm y continda con cifras de glucosa normales. Su lengua permanece siendo grande y sigue tratamiento rehabilitador de pies aductos con férulas.

Comentarios:Presentamos el caso de un RN pequeño para la edad gestacional con macroglosia y DN transitoria. Consideramos interesante su descripción por las escasas publicaciones encontradas de asociación de estas tres entidades y su posible definición como una nueva entidad clínica.

Ref. 294 EPIDERMIOLISIS AMPOLLOSA LETAL CON ATRESIA DE PILORO: SINDROME DE HERLITZ.

C. García Martínez, R. Paredes Esteban, I. Espejo Barbudo, R. Ramírez Almodovar, G. Castilla Peinado, J. Linares Solana.
Hospital General de Especialidades. Ciudad de Jaén.

La epidermiolisis ampollosa es un grupo de enfermedades hereditarias que se caracterizan por lesiones vesículo ampollosas que aparecen tras un mínimo trauma o fricción. Se han descrito tres grupos o categorías: simple, de la unión y distrófica. El síndrome de Herlitz o epidermiolisis ampollosa de la unión, asocia dicha enfermedad a atresia pilórica. Se trata de un desorden hereditario (autosómico recesivo) y generalmente letal.

CASO CLINICO: Presentamos un recién nacido pretérmino, de 32 semanas de gestación con antecedentes prenatales de polihidramnios y ectasia renal fetal. Las ampollas se presentaron desde el nacimiento generalmente en las zonas expuestas a la presión y posteriormente en mucosas. Se practicó gastroduodenostomía para corrección de atresia pilórica. El diagnóstico se realizó con microscopía electrónica, observando despegamiento a nivel de la unión dermo-epidérmica de forma local.

Como complicaciones hubo una enterocolitis necrotizante y en la actualidad (5 meses de edad) presenta mínimas lesiones en piel y mucosas junto a un cuadro de enteropatía por intolerancia a la lactosa que ha precisado la práctica de una gastrostomía para su alimentación.

Ref. 296 EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA DE LA MIGRAÑA PEDIÁTRICA.

Romero Sánchez J, Tapia Ceballos L, Picazo Angelín B, Romero Sánchez I,*
Área de Pediaría. Hospital Costa del Sol, Marbella (Málaga). (*) Médico de familia, Universidad de Córdoba.

FUNDAMENTOS:

La migraña es un síntoma prevalente en los niños. Con frecuencia se recurre a estudios de neuroimagen como exámenes complementarios en niños con migraña. Se trata de determinar la utilidad de estas pruebas.

MÉTODOS:

Revisión retrospectiva de las historias clínicas de todos los niños con cefalea migrañosa como motivo principal derivados a la consulta de nuestro hospital durante un periodo de 3 años (19951997). Se revisaron los síntomas clínicos referidos, la indicación del procedimiento de neuroimagen y los resultados de dicha prueba. Se buscó especialmente la aparición de lesiones ocupantes de espacio.

RESULTADOS:

Se estudiaron 95 pacientes con edad media de 9 años (límites entre 4 y 14). Fueron el 60 % de un total de 160 niños y adolescentes valorados por cefalea en el periodo de estudio. Entre los tipos clínicos de migraña destacó en frecuencia la forma sin aura (76 pacientes, 80 % de los niños con migraña). Además, 16 pacientes (17 %) presentaron migraña con aura (clásica) y 3 pacientes (3 %) migraña basilar. Se efectuaron 42 estudios de neuroimagen (38 TAC y 4 RM). En relación con los motivos de indicación de neuroimagen destacaron los basados en datos de la anamnesis (34 %), entre los que destacan: patrón atípico de la cefalea (8 %), incremento de la intensidad o frecuencia (8%) y cefalea nocturna (5 %). Otras indicaciones destacadas fueron la preocupación excesiva de los padres (37 %) y la edad de comienzo menor de 5 años (16 %). Se encontraron anomalías en la neuroimagen en 3 pacientes (8 %), ninguna fue una lesión ocupante de espacio potencialmente tratable y se consideró que los hallazgos no se relacionaron con la cefalea.

CONCLUSIONES:

Estos resultados indican que los estudios de neuroimagen tienen un papel limitado en la evaluación de la cefalea crónica en pacientes pediátricos. Dichas pruebas deberían reservarse a niños con posibilidad de anomalías importantes en base a datos clínicos.

Ref. 342

DOSIS DIFERENTES DE SURFACTANTE EN EL SINDROME DE DIFICULTAD RESPIRATORIA AGUDA

López ML, G-S Miguel M,M de Guerra ML, Moralo S, López-Herce J, Carrillo A.
Sección de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital G.U. Gregorio Marañón. Madrid

Objetivo: Analizar el efecto de dos dosis diferentes de surfactante intratraqueal en niños con Síndrome de Dificultad Respiratoria Aguda (SDRA).

Pacientes y métodos: Se trataron con surfactante intratraqueal 20 niños con SDRA. .A 14 se les administraron dosis de 50 mg/kg y a 6 de 200 mg/kg. Se administró un total de 46 dosis. Se consideró respuesta positiva al surfactante si tras su administración se produjo un aumento de la PaO2/FiO2 >20%.

Resultados: Tras la administración inicial del surfactante la relación PaO2/FiO2 aumentó de 66.5 a 96.6 ($p<0,01$). El Indice de oxigenación (I.O) disminuyó de 35,2 a 30,2 y la PaCO2 de 51,8 a 48,2 mmHg. En 20 de las 46 dosis de surfactante administradas (43,5%) se pridujo un aumento de la PaO2/FiO2>20%. Respondieron un 55% (5/9) de las dosis con 200 mg/kg y un 37,5% (15/40) de las dosis de 50 mg/kg. 10 de los 20 pacientes (50%) respondieron al tratamiento con surfactante con igual proporción en ambos grupos (7/14 tratados con 50 mg/kg y 3/6 tratados con 200 mg/kg). La PCO2/FiO2 aumentó más en los pacientes tratados con 200 mg/kg, de 73 a 115, frente a los tratados con 50 mg/kg: de 70,4 a 86,7, pero sin alcanzar significación estadística. El I.O. disminuyó de 28,5 a 24,6 en los pacientes con 200 mg/kg y de 38,1 a 32,5 en los tratados con 50 mg/kg. Fallecieron 10 pacientes (50%), 9 de los tratados con 50 mg/kg y 1 de los tratados con 200 mg/kg.

Conclusiones:

1.- La administración de surfactante intratraqueal produce una moderada mejoría en la oxigenación en un 50% de niños con SDRA.

2.- La dosis de 200 mg/kg parece tener un ligero mayor efecto que la de 50 mg/kg, aunque se necesitan más estudios para confirmarlo.

Ref. 364

OBSTRUCCIONES INTESTINALES CONGENITAS, ENFERMEDAD DE HIRSCHPRUNG FORMA CORTA. ANO IMPERFORADO Y SÍNDROME DE REGRESIÓN CAUDAL. PRESENTACIÓN DE DOS CASO CLÍNICOS

E. Blanca, C.M. del Aguila, M. Molina, M. Jiménez, M.C. Augustin, M.J. Miras, E. Narbona.
Departamento de Pediatría, Hospital Clínico Universitario, Granada.

Presentamos dos casos de patología quirúrgica neontal, que tienen en común el ponerse de manifiesto con clínica de obstrucción intestinal distal. En ambos casos las imágenes radiológicas fueron diagnósticas; precisando los dos tratamientos quirúrgico en los primeros días de vida.

Caso 1

Recién nacida a término, sin antecedentes obstétricos de interés, que presentó en la eliminación de meconio. Se realizó radiografía simple de abdomen que mostró imágenes de obstrucción intestinal baja con gran aireación abdominal. El enema opaco mostró un estrechamiento bajo el suelo pélvico del segmento agangliónico con dilatación supraestenóstica. La manometría mostró un aumento de presión.

Se realizó el diagnóstico de Enfermedad de Hirschprung.

Caso 2

Recién nacido a término, que presenta como única sintomatología imperforación anal. Entre los antecedentes obstétricos destaca la realización de un legrado en las primeras semanas de gestación, que no interfirió el desarrollo normal del embarazo. La radiología de abdomen mostró la ausencia de vértebras a nivel sacrococcigeo. La última imagen aérea se observa a nivel umbilical. El resto de los exámenes complementarios fueron normales.

Se diagnosticó de imperforación anal asociado a síndrome de regresión caudal.

Ref. 366

SINDROME DE WAARDENBURG: A PROPOSITO DE UN CASO

Expósito JS, Ramírez A, Martínez MC, Pérez A, Alcántara B

INTRODUCCION:

Se considera éste un síndrome con heterogeneidad genética(del cual se distinguen 3 tipos, siendo el tipo I el más frecuente) cuyo defecto radica en una alteración del desarrollo de la cresta neural.Se calcula una incidencia de 1/42000 R.N. vivos

Caracterizan a este cuadro la asociación de anomalias faciales típicas con desplazamiento lateral de los cantos internos (distopia cantorum), aumento de la distancia cantal interna y normalidad de la distancia interpupilar,base nasal ancha y plana,hiperplasia de la porcion interna de las cejas y otras anomalias faciales menores. Asi mismo se asocia con albinismo parcial,corrientemente expresado en forma de mechón blanco frontal y sordera neurosensorial en el 20% de los casos

CASO CLINICO:

Recien nacido término. Embarazo hipertensión y diabetes mellitus materna insulinodependiente.Parto presentación cefá- lica,terminado en cesárea electiva.Placenta y anejos normales Liquido amniótico teñído de meconio (+). A.Familiares: Abuela materna mechón blanco en región frontal e hipoacusia.

E.Física:Buen estado general, llanto fuerte, color rosado.Craneo: Albinismo parcial expresado por la presencia de mechón blanco que ocupa toda la región frontal.Cara:A nivel oftalmico destaca distancia cantal interna aumentada y distanciainterpupilar normal, cociente entre las mismas de 0.65(>0.60 distopia cantorum);raiz nasal ancha y aplanada ligeramente,no se apre- cian otras anomalias faciales.Resto de exploración física nor-

mal.E.Complementarios:Hemograma y bioquímica sanguínea normal, perfil tiroideo normal, Rx de torax y columna vertebral normal Ecografia abdominal normal, Estudio de otoemisiones acústicas evocadas normal.

Ref. 368

CATETERISMO DIAGNOSTICO Y TERAPEUTICO EN EL PERIODO NEONATAL

Ruperez M ., Arias B., Zabala J.I., Zunzuneguí J.L., Megías A., Garcia Sanz C, Higuera N.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón . Madrid.

INTRODUCCIÓN: Los estudios hemodinámicos diagnósticos en recién nacidos cada vez son menos frecuentes debido al perfeccionamiento de los equipos de ecocardiografia y a la experiencia del cardiologo pediatra. La atrioseptostomia con cateter balón realizada con éxito por primera vez por el Dr. Rashkind en 1966 se ha convertido en una técnica rutinaria en la cardiologia neonatal y unidades de neonatologia. Pero existen otros procedimientos hemodinámicos intervencionistas que todavia requieren el traslado del recién nacido a la sala de hemodinámica.

PACIENTES Y MÉTODOS: Desde enero de 1995 hasta diciembre de 1997 se realizaron 42 procedimientos hemodinámicos cardiacos en recién nacidos ingresados en el Servicio de Neonatologia. Colaboraron en la realización de los mismos un neonatologo junto con una enfermera de neonatologia. 17 pacientes fueron trasladados hasta la Unidad de Hemodinámica de adultos situada en otro edificio del Hospital. La edad media en el momento del procedimiento fué 31 días (5- 150 días) y el peso medio 2973 gr (2120-4100). 14 eran varones y 3 mujeres. Se realizó angiografia diagnóstica en 8 pacientes , 3 valvuloplastias pulmonares, 2 valvuloplastias aórticas, implantación de dispositivos tipo Stent a nivel ductal en 4 pacientes. El resto de los pacientes permanecieron en la UCIN donde se llevó a cabo el procedimiento: una atrioseptostomia tipo Rashkind con cateter balón bajo control ecocardiografico. La edad media fué 7.2 días (16 pacientes tenian menos de 3 días). El paciente de mayor edad tenía 35 días. El peso osciló entre 2255 y 4000gr (media 3056 gr). 8 mujeres y 17 varones .12 de los pacientes presentaban una D-TGA, 10 un síndrome de hipoplasia de ventriculo izquierdo (SCIH) y 3 una cardiopatia compleja.

RESULTADOS: La angiografia confirmó el diagnóstico ecocardiografico previo de Tetralogia de Fallot (2), cardiopatia con lesión de corazón izquierdo (5), cardiopatia compleja con drenaje venoso anómalo (2). Todas las valvuloplastias realizadas fueron efectivas. La atrioseptostomia tipo Rashkind fue efectiva en ampliar la CIA en todos los pacientes salvo en dos de ellos con SCIH. Hubo complicaciones relacionadas con el procedimiento en 12 casos: 5 intubación y ventilación mecánica, 2 parada cardíaca, 1 hipotensión, 1 trombo a nivel de arteria iliaca izquierda, 2 taquicardia supraventricular, 1 bradicardia sinusal. Todas fueron resueltas con medidas específicas y no hubo mortalidad derivada del procedimiento.

CONCLUSIONES: El manejo de los recién nacidos que precisan la realización de algún procedimiento hemodinámico requiere una colaboración estrecha entre cardiologo pediatra,enfermeria neonatal y neonatologos. Es importante que sea el mismo equipo que atiende a estos recién nacidos el que este presentedurante los mismos debiendo estar entrenados por ello en el transporte, reanimación y anestesia neonatal.

Ref. 369

INFECCION NOSOCOMIAL EN UCIN

Megías A., Blanco D., Ruiz Conde A., Zamora E., Franco M.L.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón . Madrid.

INTRODUCCION:
El aumento en la incidencia de la infección nosocomial en la UCI neonatal por una mayor supervivencia del recien nacido pretérmino , ha conducido a un incremento en la morbimortalidad, dias de estancia media y en el coste. Son necesarias medidas de control y seguimiento adecuadas para poder anticiparnos en la prevención y tratamiento.
MATERIAL Y METODOS:
De un total de 300 niños ingresados en UCIN durante el año 1997, fueron diagnosticados 29 episodios de sepsis nosocomial en 23 niños. Los criterios de sospecha diagnóstica fueron clínicos y analíticos en espera de los resultados bacteriológicos. Se analizaron los siguientes factores de riesgo en cada caso: peso, edad gestacional, ventilación mecánica, presencia de catéteres centrales en el momento del diagnóstico, cirugía previa y nutrición parenteral.
RESULTADOS:
La incidencia de sepsis nosocomial fue del 9.6%. En 10 de los 29 episodios de sepsis nosocomial no se aisló gérmen en el hemocultivo. El gérmen más frecuente fue el estafilococo coagulasa negativo. El número máximo de episodios de sepsis fue de 2 por paciente y generalmente el 2º episodio fue por cándida. Los dias de vida al diagnóstico fue de 17.8 (3-90). Todos tenian catéter central en el momento del diagnóstico, 22/23 recibieron nutrición parenteral y 7/23 ventilación mecánica. 4 pacientes habían sido sometidos a algún tipo de cirugía.
CONCLUSIONES:
La incidencia en nuestra unidad es similar a la descrita en la bibliografía . El conocimiento de los gérmenes y antibiogramas respectivos de sepsis previas en la unidad, es el dato más útil para decidir la antibioterapia a utilizar en las sepsis nosocomiales . Un correcto lavado de manos es el procedimiento más eficaz para controlar la aparición de brotes

Ref. 370

ACTUACIONES QUIRURGICAS EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES

Zamora E., Megías A., Franco M.L., Higuera N., Serrano M.L.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón . Madrid

OBJETIVO: Se valorá la viabilidad de cirugía mayor en una unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN). Ventajas e inconvenientes.
MATERIAL Y METODOS: Se realiza un estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas durante un período de 2 años. De un total de 653 ingresos se realizan 57 procedimientos quirúrgicosa a 44 pacientes (media de 1.2 intervenciones/paciente).
RESULTADOS: 57 procedimientos quirúrgicos con una edad gestacional media de 35.5 semanas. 19 eran mujeres y 25 varones. Peso medio en el momento de la intervención de 1917 gr. (500-4150). Edad media en la cirugía 12.4 dias (0.4-90). Tipos de procedimientos quirúrgicos: 25 atrioseptostomia rashkind, 1 cierre de defecto en gastrosquisis y 2º tiempo quirúrgico, 3 hernias diafragmáticas congénitas, 3 derivaciones ventriculoperitoneales externas, 1 toracotomia para extirpación de quiste en malformación adenomatoidea quística, 3 correcciones de onfalocele y 2º tiempo quirúrgico en uno de ellos, 2 plicaturas diafragmáticas, 1 broncoscopia, 2 resecciones intestinales por enterocolitis intestinales, 2 canulaciones y sendas decanulaciones para asistencia ventilatoria extracorpórea (AREC), 2 cierres ductales, 1 laparotomía exploradora postquirúrgica, 3 drenajes de hematomas postquirúrgicos, 3 reintervenciones por dehiscencia de suturas.
Todos los pacientes excepto 2 recibíen algún tipo de ventilación asistida durante la cirugía: 5 con ventilación de alta frecuencia, 3 óxido nítrico, 2 AREC y el resto ventilación convencional. Precisaron soporte inotrópico 41/44.
No hubo mortalidad intraoperatoria. Las complicaciones postquirúrgicas fueron escasas (2 hematomas, 1 dehiscencia de suturas, 1 caso de adherencias intestinales, 1 plicatura ineficaz que hubo que reintervenir).
La mortalidad final fue 9/44.
CONCLUSIONES: La realización de cirugía mayor en la UCIN es factible y ofrece una serie de ventajas: 1.- evitar la desestabilización que supone el traslado de estos pacientes hasta el quirófano (hipotermia, inestabilidad respiratoria y hemodinámica, extubación accidental) ; 2.- posibilidad de mantener tratamientos cuya interrupción momentánea inestabilizarían considerablemente al paciente . Entrelos inconvenientes destaca la dificultad para crear un campo quirúrgico estéril y amplio en un espacio no habilitado para ello.

Ref. 371 CONTACTO PRECOZ PIEL-PIEL DE RECIEN NACIDO PRETERMINO< 1500 GRAMOS Y SU MADRE

Antona M.S., Serrano M.L., López M.L., Ruiz Conde A., Megías A.
Hospital General Universitario Gregorio Marañon . Madrid.

INTRODUCCIÓN:
La "técnica de canguro" se inicia en Colombia en 1978 por Rey y Mártinez. Utilizaban la madre como incubadora a la vez que proporcionaba a su bebé alimentación y estímulo precoz. Esta técnica llevada a nuestro medio se basa en la estimulación precoz del recién nacido pretérmino mediante el contacto "piel a piel" con su madre, lo que le proporciona buen control térmico gracias al calor del cuerpo de su madre.
MATERIAL Y MÉTODOS:
Se aplicó dicha técnica a todos los recién nacidos pretérminos con peso al nacimiento menor de 1500 gr. Los criterios de inclusión exigían estabilidad hemodinámica, respiratoria (ausencia de ventilación mecánica) y buena regulación térmica. Por otra parte estará contra indicado en recién nacidos con inestabilidad hemodinámica o sometidos a ventilación mecánica. No se excluirán malformaciones congénitas, hemorragias intraventriculares con dilatación y leucomalacia.
La madre canguro debe estar libre de enfermedades contagiosas y dará su consentimiento informado.
La explicación detallada del método canguro a la madre se sintetiza en tres puntos: 1.- Recién nacido completamente desnudo sobre el dorso de su madre para maximizar el contacto "piel-piel".2.- Posición vertical evitando la flexión del cuello.3.- Proteger espalda del recién nacido con una manta y cubrir la cabeza con un gorro de algodón.
Todos los pacientes estarán supervisados por su enfermera, que monitorizará: a.- Constantes cardiorespiratorias, colocando los electrodos en la espalda del paciente. b.- Oxigenación mediante pulsioximetría continua.c.- Control térmico, tomará temperatura antes, durante y después de la técnica.
En el año 1997 recogimos los datos de veinte recién nacidos con una edad gestacional media de 28,1 semanas, edad de inicio de canguro de 3 semanas, peso al nacimiento de 982 gr., peso al inicio de canguro de 1038 gr. Recogimos los diagnósticos a la entrada en protocolo y las complicaciones, así como los datos de monitorización durante la técnica.
RESULTADOS:
Los diagnósticos de los pacientes fueron: Enfermedad de membrana hialina, Taquinea transitoria del recién nacido, Ductus arterioso permeable, Candidiasis histémica, NEC, Hemorragia intraventricular, Estenosis pulmonar periférica. En tres casos hubo que interrumpir temporalmentela técnica, en dos de los cuales por NEC y en uno por pausas de apnea.
Se evidenció un buen control térmica, estabilidad de constantes e importante aceptación y satisfacción de las madres.
CONCLUSIONES:
La aplicación de esta técnica en nuestro servicio nos ha llevado a las conclusiones de:
1.- Mejora de la relación madre-hijo.
2.- Estimula la lactancia materna.
3.- Objetivamente se mantiene buen control térmico, oxigenación y frecuencia cardiaca.
4.- Subjetivamente se evidencia sensación de bienestar por parte del recién necido y de su madre.

Ref. 372 DESARROLLO DE UN PROGRAMA DE ANALISIS DE DECISIONES APLICADO AL MANEJO DE LA ICTERICIA NEONATAL

Caballero S., Blanco D., Sánchel Luna M., Rios-Insua S., Bielza C., Fdez del Pozo J.A.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón .Madrid.

INTRODUCCION: Las recomendaciones publicadas en los últimos años sobre la decisión de cuándo y cómo tratar la hiperbilirrubinemia del recién nacido, varían desde aquellos que defienden un manejo más conservador, teniendo en cuenta los riesgos que conlleva un tratamiento que tiene unos beneficios limitados, hasta otros que prefieren una actuación precoz por el riesgo neurológico que existe en la hiperbilirrubinemia.
Se plantea la posibilidad de crear un sistema de Inteligencia Artificial para ayudar a seguir la estrategia más optima en la toma de decisiones para el manejo de la ictericia neonatal desde la primera cuestión que se plantea sobre si ingresar ó no.
OBJETIVO: Desarrollar un programa de análisis de decisiones aplicado al manejo de la ictericia neonatal con los siguientes requisitos: 1.-intentar obtener el máximo rendimiento coste –beneficio si se decide ingreso y tratamiento; 2.- tener en cuenta los riesgos derivados de la hiperbilirrubinemia, del ingreso y de los tratamientos aplicados y 3.- valorar los factores sociales y emocionales de los padres que influyen en la decisión de ingrear ó no a un recién nacido.
MATERIAL Y METODOS: Se desarrollaron reuniones periódicas conjuntas neonatólogos-informáticos especializados en Análisis de Decisiones durante 2 años y medio en las que se analizó el problema utilizando esa técnica. Como medio de representación se emplean diagramas de influencia en los que una vez definidos los nodos de decisión se asignan probabilidades utilizando para ello datos restrospectivos siendo otras probabilidades asignadas por los propios neonatólogos que son validadas por los informáticos.
RESULTADOS: Creación de un sistema para ayuda en la toma de decisiones denominado IctNeo. Permite al usuario introducir los datos de un caso determinado en el que ya se ha completado el tratamiento y el sistema buscará la estrategia más óptima que podremos comparar con nuestra actuación. Actualmente IctNeo está en período de pruebas y completando los últimos ajustes para su validación.
COMENTARIOS: La aplicación de este sistema en la práctica diaria permitirá elegir la mejor ópción con lassiguientes finalidades: evitar ingresos innecesarios; disminuir costes por tratamientos incoordinados aplicados por diferentes médicos sobre el mismo paciente; disminuir la estancia media con el mínimo riesgo para el paciente.

Ref. 374 ABCESO HEPÁTICO COMO COMPLICACIÓN DE ENTERCOLITIS NECROLIZANTE. A PROPÓSITO DE UN CASO

P. Gimeno, P. Pérez, C. García Mur, L. Rubio, S. Juan, S. Rite, J. Ramírez.
Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza.

INTRODUCCION: La entercolitis necrotizante (ECN) es el trastorno gastrointestinal más común en el período neonatal. Los niños afectos presentan intolerancia alimentaria, distensión abdominal, retraso en el vaciado gástrico, sangre en heces, apneas, letargia, dificultad respiratoria y mala perfusión.
CASO CLINICO: Recién nacido pretérmino, procedente de una gestación controlada en alto riesgo por cerclaje vaginal a las 17 semanas. Parto a las 28 semanas, eutócio, Apgar 9/10, peso 1.030 gr. A los 15 minutos de vida inicia distress respiratorio que requiere ventiloterapia. Rx tórax: enfermedad de menbrana hialina tipo II con posterior desarrollo de displasia broncopulmonar. Se procede a cateterización umbilical que se mantiene durante 16 horas. A los 20 días de vida inicia distensión abdominal, apneas, bradicardia y aspecto séptico. Ante sospecha de ECN se suspende nutrición enteral se inicia antibioterapia con ampicilina, gentamicinacina y metronidazol. 48 horas después presenta neumatosis intestinal y neumoperitoneo. Se interviene, visualizándose perforación en ciego y colon ascendente, se resecciona ileon terminal, ciego, apéndice y se realiza ileostomía con colostomía de descarga. 4 días postintervención se detecta hepatomegalia de bordes irregulares. Eco abdominal: imagen de densidad irregular de 23x16 mm compatible con abceso intrahepático. Se instaura tratamineto con cefotaxima, ampicilina y clindamicina iv durante 10 días. 2ª eco abdominal: área heterogénea de 10mm de predominio hipoecoico compatible con abceso en resolución. Ultima eco abdominal normal.
TECNICAS DIAGNOSTICAS: Rx abdomen: Imágenes sugestivas de ECN. Neumoperitoneo. Eco abdominal: abceso intrahepático. Hemocultivo: Ps, aeruginosa, Enterobacter, Estafilococo coagulasa negativo. Exudado peritoneal: Ps. aeruiginosa y Enterobacter.
CONCLUSIONES: El abceso hepático como compliación de la ECN no está descrito en la bibliografía, por lo que parece importante reseñarlo y tenerlo en cuenta ante hepatomegilia y/o clínica hepática en un recién nacido con ECN.

Ref. 375 INFECCION SISTEMICA POR STREPTOCOCO DEL GRUPO B (EGB): INCIDENCIA EN 15 AÑOS (1983-1997).

Campos Aguilea A., Rguez. López R., Espín Gálvez J., Vázquez López M.A., Díez Delgado J., Sánchez Vázquez A., Calvo Bonachera D., Ortega Montes A., López Muñoz J.
Sección Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.

OBJETIVO: Conocer la incidencia y características de las infecciones sistémicas por EGB en nuestro medio, en los últimos 15 años (1983-97).

MATERIAL Y METODOS: Se han revisado todas las infecciones sistémicas por EGB, en relación al nº de recién nacidos vivos (RNV) de nuestro hospital (64.263).

RESULTADOS: En el periodo estudiado, la incidencia de infección sistémica (80 casos) fue del 1,24 ‰ RNV. Del total, 3 casos (3,75%) fueron catalogadas como bacteriemias, y 77 (96,25%) se diagnosticaron en la primera semana de vida. Un 56% presentaba algún factor de riesgo.
A partir del año 1992, se comienza a aplicar profilaxis intraparto (PIP) a aquellas gestantes con factores de riesgo, y a partir de 1997 a las que presentaban cultivo vaginal positivo a EGB. Se observó una disminución significativa de la incidencia en los últimos 5 años, con desaparición de la mortalidad. Tampoco se observaron en estos últimos años casos de presentación tardía.

CONCLUSIONES: A lo largo de los años, la incidencia de infeccion sistemica y mortalidad por EGB han variado (del 1,54 ‰ y 0,13 ‰ RNV respectivamente del inicio, hasta el 0 ‰ de la actualidad en ambos casos). A la vista de los resultados parece determinante el uso de PIP. Esta PIP no ha conllevado aumento de infecciones por otros patógenos.

Ref. 380 RESULTADOS SEGUIMIENTO DILATACION PIELOCALICIAL (DPC) DE DIAGNOSTICO ANTENATAL

P Escrivá, F Gómez, G Sala, F Clemente, C Pérez, J Carbonell
Hospital SVS Virgen de los Lirios. Alcoy; Alicante.

Objetivos.- Con el diagnostico antenatal de DPC muchos lactantes son sometidos a numerosas exploraciones y seguimiento prolongado con el consiguiente aumento de los costes y sensación de enfermedad crónica en sus familias. Muchos de estos casos de DPC tienen evolución satisfactoria hacia la resolución y sin complicaciones. Se revisa la casuística en nuestro hospital, para tratar de seleccionar el seguimiento de estos pacientes y las técnicas de imagen a aplicar.

Pacientes, métodos.- Recién nacidos en nuestra consulta de seguimiento en el año 97 por diagnóstico antenatal de DPC. Clasificados según esquema de Maizels 1991 y en seguimiento protocolizado mínimo de 6 meses.

Resultados.- 35 pacientes registrados, 28 incluidos, con 34 unidades renales en seguimiento. Ecografia postnatal acuerdo a la siguiente clasificación (Maizels): Grado 0: 4 casos; grado I: 26; Grado II 2; Grados mayor II: 2 casos. Evolución satisfactoria en el 85% de los casos de grado < II (63.33% regresión y 22% no progresión). Uropatias asociadas y patrón obstructivo solo en 1 caso de grado II.

Conclusiones.- Propugnamos un esquema de seguimiento breve y poco intervencionista en las DPC de diagnóstico antenatal de grado < II.

Ref. 446 OPIÁCEOS SISTÉMICOS EN EL DOLOR POSTOPERATORIO NEONATAL: MORFINA COMO SUSTITUTO DE FENTANILO EN CASOS DE TOLERANCIA AGUDA.

Rivera J, Cabezas R, Vila V, Badía J, Antón J, Figaró C.
Unidad de Neonatología. Hospital de Sabadell. Barcelona.

Introducción:
Los opiáceos sistémicos son los fármacos más utilizados en la analgesia postoperatoria neonatal. El objetivo farmacológico es inhibir la respuesta fisiológica del organismo al estress quirúrgico. El fentanilo es el fármaco más utilizado; es un opiáceo sintético que tiene como principales ventajas un elevado índice terapéutico, mínimos efectos hemodinámicos y una acción rápida y de corta duración.
Caso clínico:
Recién nacido pretérmino, de 36 semanas de gestación, que ingresa para intervención de gastrosquisis diagnosticada prenatalmente (no otras anomalías asociadas). A las 2 horas de vida se interviene quirúrgicamente bajo anestesia general (fentanilo y propofol), practicándose cierre primario. No incidencias intraoperatorias.
Se instaura sedación-analgesia con fentanilo a 2 mcg/kg/h y midazolam a 0.12 mg/kg/h. a las 48 horas de vida inicia clínica compatible con dolor precisando bolus extras de fentanilo. Ante la aparición de posible cuadro de tolerancia se decide sustituir el fentanilo por morfina en infusión contínua en dosis decrecientes (empezando por 10 mcg/Kg/h) durante 2 días. La evolución es favorable desapareciendo el dolor, permitiendo la reducción progresiva de los parámetros ventilatorios siendo extubada el sexto día.
Comentarios:
El uso de fentanilo en neonatología puede ir asociado al desarrollo precoz de tolerancia al fármaco. Este fenómeno puede dificultar la extubación durante el postoperatorio inmediato así como aumentar el riesgo de aparición de abstinencia. Es posible prevenir o atenuar la tolerancia al fentanilo modificando el tipo de opiáceo.

Ref. 456

VALORACIÓN DEL PH Y APGAR EN CESÁREAS.

Castilla G, Ramírez A, Paredes R, Pérez A, Lorite A, García C, Arcos J.
HOSPITAL CIUDAD DE JAEN. SERV. PEDIATRÍA Y ANESTEISA

OBJETIVOS:

Compara la influencia sobre el RN, objetivada mediante gasometría y test de Apgar de dos técnicas anestésicas.
Valorar las complicaciones maternas intraoperatorias.

MATERIAL Y MÉTODOS

Realizamos un estudio prospectivo, seleccionamos 50 pacientes programadas para cesárea electiva. Distribuimos aleatoriamente las pacientes en dos grupos. Grupo 1: Anestesia general balanceada (Propofol-02-N2O-Fentanilo-Atracurio-Isofluorano). Grupo 2: Anestesia intradural con aguja punta de lápiz nº 25 con bupivacaína 0.5%.

RESULTADOS:

No hubo diferencias significativas en la edad y peso materno, ni respecto al peso del RN. El Apgar al minuto y a los 5 minutos en el grupo 1 fue de 7.4 y 9.1 respectivamente, mientras en grupo 2: 8.3 y 9.4, sin diferencias significativas. El Ph arterial y venoso también fue mayor en el grupo 2.

CONCLUSIONESA:

1. Ambas técnicas estudiadas han demostrado ser seguras sobre el estado neonatal.
2. La anestesia intradural proporcionó mejores valores del Apgar y del Ph sin significación estadística.
3. Las complicaciones maternas intraoperatorias fueron escasas.

Ref. 460

APLASIA CUTIS CONGENITA COMO EFECTO TERATOGENO DEL METIMAZOL

M.J. Belmonte, A. Ortega, J. Arcos, J. Diez-Delgado, B. Chamizo, J. López Muñoz..
Unidad Neonatal. Servicio de Pediatría. H. Torrecárdenas. Almería.

La aplasia cutis congénita o ausencia congénita de piel es una alteración infrecuente. Se localiza habitualmente en cuero cabelludo, a menudo sin otras anomalías. Sin embargo, también se pueden asociar a alteraciones en extremidades, espina bífida, infartos placentarios, epidermolisis bullosa y trisomía 13. Sólo en muy pocos casos se ha podido relaconar con teratógenos. La infección fetal por el virus del herpes simple y la exposición intrauterina a drogas antitiroideas como metimazol y carbimazol se consideran factores de riesgo para su aparición.

CASO CLINICO:

RNAT de PAEG. Peso: 3.760 gr. Talla 51 cm. Al nacimiento presenta aplasia cutis en región occipital. No había historia familiar de anomalías congénitas de la piel ni de otros órganos. La exploración física fué normal y la ecografía cerebral no reveló ninguna otra malformación. La madre desde hacía pocos años y debido a hipertiroidismo autoinmune estaba siendo tratada con Metimazol (dosis: 5 mg/día) que suspendió por iniciativa propia a los 8 meses de gestación. Los niveles de hormonas tiroideas a los 5 dias de vida estaban en el rango de normalidad para su edad.

COMENTARIOS:

- Clásicamente se recoge en la literatura médica la asociación entre exposición intraútero a antitiroideos (metimazol a dosis mayores que la usada en nuestro caso) y aplasia cutis en el recién nacido. Se han descrito además otras alteraciones en el RN asociadas con el metimazol : Un caso de atresia de coanas con atelia y retraso mental ; onfalocele; malformaciones en pabellones auriculares; e imperforación anal. También se ha descrito la aparición en el recién nacido de signos de hipotiroidismo, incluido bocio.
- Subrayamos la importancia de la realización de historia clínica detenida a las madres en relación a determinados fármacos que pueden tener repercusión en el recién nacido.
- Pensamos, en relación al caso presentado, que se deberían extremar las precauciones en cuanto a la administración de fármacos en general y de antitiroideos a las mujeres gestantes.

Ref. 461

DIAGNOSTICO DE HIPERINSULINISMO EN PERIODO NEONATAL.

M.J.Belmonte, J. Díez-Delgado, R.Gracia(, R. Rodríguez, MM. Sánchez, J. López Muñoz.
Unidad Neonatal. Servicio Pediatría.H. Torrecárdenas. Almería. (S. Endocrinología Infantil. H. Infantil La Paz. Madrid.

A pesar de que la hipoglucemia es un trastorno frecuente en neonatos, especialmente pretèrminos, el diagnóstico de hiperinsulinismo no suele hacerse en este periodo.

CASO CLINICO: RNAT de PAEG. Antecedentes perinatales sin interés. A las 16 horas de vida ingresa por cuadro de neumonía. A las 48 y 72 horas presenta crisis convulsivas mioclónicas, los episodios ceden con tratamiento anticomicial pero siguen repitiéndose en días posteriores a pesar de niveles terapéuticos de medicación. Los rastreos bioquímicos (con cifras de glucemia normales), infecciosos, EEG y pruebas de imagen fueron negativos en cada episodio. En el 7º día de vida presenta glucemias en rango de 30-40 mg/dl que no se modifican con la ingesta y que no habían aparecido previamente. Se realiza un rastreo metabólico inicial que es negativo. Para normalización de cifras de glucemia, precisó perfusión de glucosa de 11 mg/Kg/minuto. Se obtienen cocientes insulina/glucemia > 0.3. Test de glucagón: positivo. Ecografía abdominal:normal. Con el diagnóstico de presunción de hipoglucemia por hiperinsulinismo se inicia tratamiento médico que fracasa. El paciente ha precisado pancreatectomía intencionadamente total (en 3 tiempos) con el hallazgo anatomopatológico de Nesidioblastosis en las 3 intervenciones.

COMENTARIOS:

- La hipoglucemia como causa de convulsión en período neonatal puede ser un diagnóstico dificil de establecer ya que las cifras de glucemia postcrisis pudieran estar falseadas por el stress.
- Para llegar al diagnóstico de hiperinsulinismo es necesario realizar un amplio diagnóstico diferencial de las causas de hipoglucemia en período neonatal.
- El hiperinsulinismo es un raro diagnóstico en período neonatal, y una de sus causas es la nesidioblastosis, con frecuencia resistente a tratamiento médico.

Ref. 462

TRISOMIA 4p : UN NUEVO CASO.

B. Chamizo, J. Díez-Delgado, F. Martínez(, J. Rodríguez, MD García, J. López Muñoz.
Unidad Neonatal. Servicio de Pediatría. H. Torrecárdenas. Almería.

La trisomía del brazo corto del cromosoma 4 es una alteración cromosómica poco frecuente, hasta el momento sólo se han detectado unos 80 casos. La mayoría se originan por la segregación inestable de una translocación equilibrada en la dotación cromosómica de uno de los progenitores. El cuadro clínico varía según la cantidad de material del brazo 4p implicado y de si existe o no a la vez una monosomía afectando a cualquier otro cromosoma.

CASO CLÍNICO:

Recién nacido varón hijo de padres sanos no consanguíneos. No existen antecedentes familiares de interés. La pareja tiene otras dos hijas de 10 y 8 años sanas. La gestación fué controlada y cursó sin incidencias. Se practicó cesàrea a las 36 semanas de edad gestacional por oligoamnios y crecimiento intrauterino retardado. Apgar 9/10. En la exploraciòn se apreciaban los siguientes rasgos dismórficos: facies peculiar, microrretrognatia, frente estrecha, dolicocefalia, raíz nasal ancha, hipertelorismo, hendidura palpebral disminuida, frenillo lingual y lengua hendida. sinclitismo parietal, cuello corto. Camptodactilia, mano trisómica y pié en mecededora. En ecocardiografía se detectó ductus arterioso persistente y estenósis valvular aórtica moderada. La resonancia nuclear magnética cerebral mostró malformación de Dandy-Walker. El estudio citogenético fué: Padre: normal 46XY; madre y una hermana: translocación equilibrada:46XX, t (4;5) (p16;q;32); hijo: 46XY-4 +der (4) t(4;5) (p16;q32)mat.

COMENTARIOS:

- Aunque el cuadro clínico que aparece en la trisomía 4p es variable, microcefalia, retraso mental y alteraciones craneofaciales suelen estar presentes en la mayoría de los casos. Otras alteraciones como defectos cardíacos, malformaciones renales y agenesia del cuerpo calloso pueden formar parte del cuadro.
- En nuestro caso el riesgo de recurrencia empírico de esta alteración cromosómica en futuras gestaciones es del 8%.
- El pronóstico de supervivencia no parece alterarse cuando no se asocian anomalías viscerales. Una tercera parte mueren en la primera infancia.

Ref. 472

HEPATITIS NEONATAL vs ATRESIA DE VIAS BILIARES

Sánchez , C.; Guitart, M.; Galea, M; Molina, A.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar . CADIZ.

Objetivo:
El examen del RN con hiperbilirrubunemia es un problema importante y común en la práctica clínica pediátrica. La rapidez del dco y el tto de estos niños son esenciales para prevenir consecuencias metabólicas serias y daño hepático irreversible.
Presentamos un caso clínico de hiperbilirrubunemia en un neonato sin causa inicial aparente.
Caso clínico:
Varón, fruto de 2ª gestación gemelar fisiológica. Parto pretérmino de 32 SG. Apgar 9/9. Peso: 1576 gr. Trasladado a nuestro hospital al 4º día de vida por sospecha de enterocolitis necrotizante. Al 14º día se diagnostica de estenosis de rama pulmonar izquierda leve. Al 18º día sufre sepsis de origen nosocomial. Al 25º día inicia cuadro de deposiciones acólicas, coloración verdínica de piel y aumento de cifras de bilirrubina directa y transaminasas, que alcanzan cifras máximas al 48º día: GOT: 294; GPT: 112; GGT: 151; Br directa: 5.7; Br total: 8. Tras estudios analíticos y de imágenes se diagnostica de atresia de vias biliares intra y extrahepática.
Resultado:
Los signos clínicos del paciente, la elevación de la bilirrubina directa y transaminasas junto con los datos aportados en la eco abdominal y gammagrafía hepáticas hacen sospechar atresia de vías biliares.
Se somete al paciente a laparotomía y se realiza intervención de Kasai, tras lo cual el paciente comienza a recuperar progresivamente cifras normales de Br y transaminasas, con heces cólicas.
Conclusiones:
La atresia de vías biliares obedece a algún proceso nocivo que afecta adversamente al desarrollo del sistema de conductos biliares durante la gestación.
El cuadro consiste en emisión de heces acólicas y coloración verdínica de piel a partir de la 3ª semana de vida y el dco diferencial prima con la hepatitis neonatal, donde las cifras de GOT y GPT se elevan más de 1000 UI/ml.
Para su dco definitivo es necesario realizar biopsia hepática y puede ser de ayuda la relación GGT/AST que está aumentada mientras que en la hepatitis es normal.

Ref. 473

INCIDENCIA Y MALFORMACIONES ASOCIADAS EN EL SDR. DOWN.

Dres: Outón,MC; Galea, M; Sánchez , CA; Ramos, A; Lubián, S.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar CADIZ

Objetivo: Estimar la frecuencia de anomalías asociadas en niños con sdr Down así como la incidencia en nuestra área sanitaria.
Material y método: se han revisado las historias clínicas de los RN en el periodo entre Enero de 1991 y Enero de 1998, encontrándose que 40/15800 correspondíasn a Sdr Down. Se analizaron los siguientes datos: sexo, edad gestacional, peso al nacimiento, presencia de malformaciones y de otras patologías en el periodo neonatal.
Resultados: Incidencia: 2'2 ‰ RN vivos presentaron Sdr Down. El 55% fueron mujeres y 5 de los casos pretérmino. Más de la mitad de los casos estudiados (61%) presentaban otras anomalías asociadas. Las malformaciones más frecuentes eran las cardíacas, presentes en 18 casos (46%). El Canal Aurículo-ventricular (CAV) era el tipo de cardiopatía más frecuente, presente en 9 de los 18 casos sin que se encontrara ninguna relación evidente entre esta malformación y el sexo o la edad gestacional. En 4 casos se encontraron malformaciones digestivas: 2 atresias de esófago y 2 atresias duodenales, en uno de los casos de atresia duodenal se halló un divertículo de Meckel asociado. El 50% de los casos con patología digestiva asociaba malformaciones cardíacas. Encontramos también un caso de mielodisplasia y un pie zambo. Durante el periodo neonatal se registraron 7 casos de ictericia y uno de sepsis. El nº de fallecimientos durante este periodo fue de 3 casos, y sus causas fueron: neumotórax bilateral a tensión y sepsis precoces por Klebsiella y Enterobacter cloacae.
Conclusiones: Los hallazgos reportados con respecto a la incidencia de malformaciones asociadas no muestra diferencias significativas con otros estudios prevos. No obstante, es de destacar la elevada incidencia de Sd. Down en nuestro medio (2'2‰) debido al elevado número de casos observados en los años 1991 y 1997.
Estos hallazgos se corresponden con las observaciones encontradas en los estudios similares previos. No hemos encontrado ninguna asociación entre las diferentes malformaciones y los datos recogidos en las historias acerca de edad gestacional, peso y sexo.

Ref. 484 NECROSIS CUTANEA. HIPERCALCEMIA

Tello. MP, Bueno. I, Rosso. ML, Zamarriego. C, Nieto. C
Hospital Infantil Virgen del Rocío de Sevilla

INTRODUCCION

La necrosis de la grasa subcutánea se asocia con hipercalcemia infantil. Los recién nacidos afectados presentan masas subcutáneas induradas de la piel suprayacente durante las primeras semanas de vida. Puede haber calcificación ectópica. Se desconoce el motivo de la hipercalcemia en estos neonatos pero es posible que se relacione con la liberación de prostaglandinas que tienen potentes acciones sobre la resorción ósea.

CASO CLINICO:

RN término, normosoma, producto único de primera gestación controlada. Madre diabética tratada con insulina y tiroiditis crónica normofuncionante. Cesárea por distocia y sufrimiento fetal agudo. Rotura de bolsa menos de 24 horas. Apgar 5/8. Ingresa por hipoglucemia. En la exploración destaca gran hematoma subgaleal que se extiende por todo el hemicráneo derecho y región frontal hasta párpado derecho. En los primeros días de vida sufre empeoramiento del estado general practicándose punción lumbar positiva para E. Coli, así como hemocultivo positivo para el mismo germen. En la analítica destaca un aumento progresivo del calcio que llegó hasta cifras de 16.8mg/dl sin repercusión ECG, así como un descenso del fósforo y PTH normal.

CONCLUSIONES:

La hipercalcemia asociada con necrosis de la grasa subcutánea ha sido tratada fundamentalmente con glucocorticoides y dieta hipocálcica. Los inhibidores de las prostaglandinas, como la aspirina o la indometacina pueden ser agentes terapeúticos efectivos.

Ref. 495 HEPATITIS FULMINANTE POR VHS-1, NIÑO DE 9 AÑOS.

Jadraque R, Aybar L, Avilla J, Tejedor J, G de Alvaro.
Sº de Pediatría del Hospital de Móstoles. Madrid.

INTODUCCIÓN: El agente etiológico de la infección neonatal por VHS es el VHS-2 en el 85-95% de los casos. El 85% se adquieren durante el parto al entrar en contacto con la descamación viral del aparato genital materno infectado. Un 20-35% cursa como enfermedad diseminada, de los cuales el 80% se acompaña de lesiones cutáneas características. El pronóstico depende de la rapidez en la instauración del tratamiento antiviral.

Presentamos un caso de enfermedad neonatal diseminada por VHS-1, sin lesiones cutáneas acompañantes y sin evidencias de infección materna.

CASO CLÍNICO: Niño de nueve días de vida que acude a urgencias por sangrado ininterrumpido del talón tras realizarse la punción para el estudio de enfermedades metabólicas II, 5 horas antes en su Centro de Salud.

Antecedentes familiares: sin interés. No existen datos de lesión herpética recidivante o activa durante el embarazo, nacimiento o en los días posteriores.

Antecedentes personales: Embarazo bien controlado y sin incidencias. Parto a las 40 semanas, vaginal y eutócico. Apgar 9/10. REA superficial. PRN: 3090 gr. Dado de alta al tercer día de vida con exploración normal.

Evolución: a su llegada a urgencias el niño presentaba una exploración física normal con sangrado lento del talón. A las tres horas su estado empeoró de manera fulminante siendo trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales en estado de coma, con convulsiones tónico-clónicas y diátesis hemorrágica importante. No lesiones cutáneas apreciables.

En la analítica se evidenció fallo hepático con estudio de coagulación muy alterado, hipoglucemia muy rebelde, aumento de enzima hepáticas y acidosis metabólica progresiva e irreversible. Hemocultivo positivo a E. Coli multisensible, Rx tórax y Eco cerebral normales.

A pesar del tratamiento intensivo el paciente falleció a las 18 horas del ingreso.

Estudios post-mortem:

Necropsia: necrosis masiva hepática con focos hemorrágicos pulmonares, suprarrenales, riñón y corteza cerebral. No lesiones temporales ni signos de sepsis.

Hiperaminoaciduria compatible con fallo hepático.

Cultivo celular viral hepático: VHS-1.

Ref. 516

DETECCIÓN PRECOZ DE HIPOACUSIAS CONGÉNITAS CON OEA

*Gimeno J, López de Mesa R, Esteve C,*Pérez N,*Manrique M, Alzina V*
Dpto. Pediatría. Dpto. ORL. Clínica Universitaria. Facultad Medicina Universidad de Navarra.*

OBJETIVOS :
El objetivo de este trabajo es estudiar la utilidad de las OEA (Otoemisiones Acústicas) como método de screening universal de la hipoacusia en recién nacidos y analizar los patrones de respuesta.
MATERIAL Y METODO:
Se han estudiado 298 niños nacidos en nuestro centro en el periodo comprendido entre el 1 de Diciembre de 1996 al 1 de Febrero de 1997, sobre un total de 304 recién nacidos vivos. El screening auditivo se realiza mediante OEA en los tres primeros días de vida. En caso de ser patológicas, se repiten al mes de vida. Si en este segundo control no se normalizan, se realiza estudio con Potenciales Auditivos (PEATC). Las OEA son registradas usando un equipo ILO88 de Otodynamics Ltd.
RESULTADOS:
De los 298 niños estudiados , 30 (10%) no pasaron la primera fase del screening. De ellos 8 no acudieron al segundo control, 17 se normalizaron al mes de vida, y 5 resultaron patológicos en el segundo control : tres hipoacusias bilaterales neurosensoriales (prematuros), una hipoacusia conductiva (en un recién nacido sano) y una hipoacusia retrococlear (en un recién nacido de alto riesgo).
CONCLUSIONES:
La demostración de la efectividad de un método de screening para hipoacusias, y la capacidad para la realización una intervención temprana, permite aconsejar la aplicación del método en cada recién nacido para detectar hipoacusias congénitas. En nuestra experiencia, las OEA son un método de screening universal, de gran fiabilidad y sensibilidad que permite detectar pérdidas auditivas muy leves ; son un método rápido, no invasivo e indoloro lo cual permite su uso universal.

Ref. 519

HEMATOCOLPOS: SOSPECHA CLINICA Y TRATAMIENTO

Esteve C, Mata C, Gómez L, Benito A, Laparte C**,Alzina V.*
Dpto. Pediatría. S. Radiología. D. Ginecología. C. Universitaria. Pamplona.

OBJETIVOS: Recordar que la imperforación del himen es una malformación congénita poco frecuente del aparato genital femenino. En caso de no ser diagnosticado en la infancia ocasionará una amenorrea primaria en la pubertad, con acúmulo hemático y de secreciones en vagina. Sucesivas menstruaciones acumuladas producen una dilatación vaginal, que puede manifestarse con sintomatología compresiva (vías urinarias, recto, vasos sanguíneos y extremidades inferiores) o sintomatología urinaria.
Llamar la atención sobre esta patología ya que si se realiza un diagnóstico precoz presenta un tratamiento sencillo y eficaz.
MATERIAL Y METODOS: Presentamos el caso clínico de una paciente de 12 años con abdominalgia, polaquiuria y febrícula, de una semana de evolución. Tras haber sido diagnosticada de posible infección urinaria y recibir tratamiento antibiótico persiste la sintomatología por lo que se realiza estudio ecográfico que permite visualizar un importante hematocolpos acompañado de hidronefrosis bilateral (moderada). Se practica himenectomía resolutiva con evacuación de un volumen de 450cc.
CONCLUSIONES
No debe omitirse la exploración rutinaria de genitales femeninos en la consulta pediátrica habitual.
Descartar esta patología en toda adolescente con amenorrea primaria pero con desarrollo de caracteres sexuales secundarios.
Ante la sospecha clínica de hematocolpos el diagnóstico puede confirmarse fácil e inocuamente mediante estudio ecográfico.
El retraso diagnóstico puede producir graves complicaciones como hematometra y hematosálpinx, con hematoperitoneo, infecciones e incluso pelviperitonitis, que podría ocasionar esterilidad en la paciente.
La imperforación del himen puede ir asociada a otras anomalías como doble vagina, útero sin cavidad endometrial, aplasia del riñón y s. de Rokitansky, que habrá que descartar.

Ref. 520

RN EXPUESTOS A ANTINEOPLASICOS INTRAUTERO:SEGUIMIENTO

Estevе C, Gimeno J, Raggio S, Mata C, Sierrasesúmaga L., Alzina V.
Dpto. Pediatría. Clínica Universitaria. Universidad de Navarra

OBJETIVOS: Realizar estudio retrospectivo de la posible morbimortalidad de neonatos expuestos a tratamientos antineoplásicos durante su vida intrauterina y su evolución postnatal.
Comparar los resultados obtenidos en nuestra serie con estudios realizados en otros centros.
MATERIAL Y METODOS: Revisamos las historias clínicas de 10 RN a cuyas madres habían recibido diferentes tratamientos antineoplásicos durante la gestación, entre los años 1987 y 1997. Habían sido diagnosticadas en el embarazo de enfermedades malignas de diversa localización y anatomía patológica: epitelioma de cavum, osteosarcoma osteoblástico, granuloma eosinófilo, adenoma de recto, melanoma, sarcoma meníngeo, adenoma de ovario y dos carcinomas ductales de mama.
RESULTADOS: Nacieron: ocho pretérminos por cesárea electiva y dos RN a término por parto espontáneo.
La edad gestacional osciló entre 29 y 40 semanas.
No encontramos malformaciones congénitas mayores. Se han recogido dos casos de hipoacusia neurosensorial (una leve y otra moderada) y un CIR.
No hallamos metástasis placentarias en ninguno de ellos.
CONCLUSIONES: En el tratamiento del cáncer asociado a embarazo es vital la individualización terapéutica, así como la atención por parte de un equipo multidisciplinar.
La incidencia de partos pretérminos es superior a lo habitual siendo la mayor parte de ellos por indicación electiva. También la incidencia de abortos espontáneos es mayor.
Nuestra casuística coincide con la de otros autores y nos demuestra la escasa morbimortalidad encontrada en los hijos de madres que recibieron durante el embarazo estos tratamientos tan potencialmente teratogénicos. Como pediatras, y a la vista de estos resultados, debemos animar a la familia y a los ginecologos para que sigan adelante con el embarazo de la gestante con cáncer, a pesar de tener que iniciar tratamientos antineoplásicos.

Ref. 522

RECIEN NACIDOS DE MADRES TRASPLANTADAS RENALES

Esteve C, Mata C, Gimeno J, Raggio S, Errasti P, Alzina V*
*Dpto. Pediatría. *Dpto. Nefrología. Clínica Universitaria. Universidad de Navarra.*

OBJETIVOS
Evaluar embarazos en mujeres con antecedente de trasplante renal.
Estudiar la morbimortalidad de los recién nacidos, así como su evolución posterior.
MATERIAL Y METODOS
Revisamos las historias clínicas de 17 pacientes trasplantadas renales en nuestro centro y las de los RN que tuvieron posteriormente y que fueron expuestos a tratamiento inmunosupresor durante la gestación.
Estudiamos los principales problemas surgidos tanto en el embarazo-parto como en el seguimiento posterior de los recién nacidos.
RESULTADOS
No encontramos ningún caso de rechazo agudo.
47% fueron RN pretérmino. Existen antecedentes de abortos precoces o tardíos en dos de nuestras pacientes.
Todos los RN presentaron un peso adecuado para la edad gestacional.
Se realizó cesárea en 6 ocasiones por no progresión de la dinámica del parto, o síntomas de preeclamsia en una de las ocasiones.
CONCLUSIONES
No se ha observado que el rechazo agudo sea más frecuente durante el embarazo, tal y como aparece publicado por otros autores.
El parto prematuro es más frecuente en la gestante con disminución de la función renal. En las pacientes con trasplante renal existe una amplia variación según las series.
El embarazo debe ser controlado por un equipo multidisciplinario.
La evolución actual de los recién nacidos de madre trasplantada renal es satisfactoria, con un adecuado desarrollo pondero-estatural. No se ha encontrado ninguna patología.

Ref. 528

SECUENCIA GEMELAR CON PERFUSION ATERIAL INVERTIDA.

Jiménez-Ayala MJ, Pons S, Pineda A, Bataller A, Sanchis A.
Servicio de Pediatría. H. Universitario Dr. Peset. Valencia.

El feto acardius, la expresión máxima de la Secuencia Gemelar con Perfusión invertida (TRAP), es una anomalía resultante de las anastomosis arterio-arteriales entre gemelos monocigotos. Aparece en 1/35.000 gestaciones y en el 1% de los embarazos gemelares.

Como consecuencia de las anastomosis arterio-arteriales y veno-venosas, la presión arterial del gemelo mayor oprime la del menor en etapas precoces de la morfogénesis. El gemelo derrotado (parásito) recibe un flujo de sangre invertido, proveniente de su cogemelo (bomba) a través de las arterias umbilicales. Esta sangre determinará en el gemelo parásito destrucción y reabsorción de los tejidos ya formados y malformaciones en los que están en formación. Así mismso, el gemelo bomba puede sufrir una sobrecarga cardíaca, hidramnios y parto prematuro lo que se traduce en una tasa de mortalidad alta (60%).

CASO 1: Gestación monocigota monocoriónica monoamniótica en mujer de 27 años, tercigesta con antecedentes familiares de gemelaridad. Administación de bromocriptina los 15 meses previos y el primer mes de embarazo como tratamiento de cuadro amenorreico. Parto a las 38 semanas, cesárea. Cogemelo de 2790 gr, varón, sin malformaciones ni signos de insuficiencia cardíaca. Gemelo acardius de 1170 gr y 20 cm, de forma ovoide, con esbozos de miembros superiores y un pólipo medial. Evidencia radiológica de columna, costillas y esbozos de miembros superiores. Cordón umbilical de 5 cm de longitud, fino, con un grosor que oscila entre 3-10 mm, con tres vasos sin evidencia microscópica de trombosis y con un resto de conducto onfalomesentérico. En su inserción fetal, obliteración total de los vasos que son sustituidos por tejido fibroso. El otro extremo conecta en V con el extremo placentario del cordón del gemelo sano.

CASO 2: Gestación monocigótica, monocoriónica en mujer de 23 años, primigesta con antecedentes familiares de gemelaridad. Traumatismo abdominal en el 5º mes de embarazo. Parto instrumentado a las 39 semanas. Cogemelo de 3270 gr y 35 cm, varón, sin malformaciones externas ni signos de insuficiencia cardíaca. Gemelo acardius de 560 gr, de forma ovoide, sin esbozos de miembros. Evidencia radiológica de columna y costillas.

COMENTARIO: Llamar la atención sobre esta rara malformación debida a anastomosis arterio-arteriales entre gemelos.

Ref. 542

SÍNDROME DE ABDOMEN EN CIRUELA PASA DE ORIGEN HEPATOBILIAR

A Rguez Herrera, A Pérez, A Pavón
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Presentamos este caso por la escasez de descripciones en la literatura de la asociación de este síndrome con un origen HEPATOBILIAR.

CASO CLÍNICO: Neonato a término, normosoma, gestación controlada, no se realizó diagnóstico prenatal.

Exploración Física: Destaca soplo sistólico II/VI y abdomen muy distendido y fláccido. Ausencia de tono muscular en la zona afecta del abdomen. Se palpa borde hepático a 3.5cm del reborde costal y punta de bazo a 1.5cm. No se aprecian rasgos dismórficos faciales.

Pruebas complementarias: Hemograma, equilibrio ácido-base y coagulación normales. Aumento de GGT y fosfatasa alcalina. Bilirrubina directa con valor máximo de 2mg/dl, alfafetoproteína con valor máximo de 35247 ngr/ml.

Transaminasas normales. Perfil lipídico: normal.

Punción de líquido ascítico: se extrae escaso volumen dada la localización predominante suprahepática.

Pruebas de Imagen:

Ecocargiografía: estenosis pulmonar leve.

Ecografía abdominal: ascitis importante de localización suprahepática ysupraesplénica.

Gammagrafía hepática: alteración de la función hepatocelular. No se evidencia fuga biliar, patrón compatible con hepatitis neonatal.

COMENTARIOS: La etiología más frecuentemente atribuida al síndrome de abdomen en ciruela pasa es la malformación del tracto genitourinario. Se han descrito asociaciones extraurológicas referidas a malformaciones músculoesqueléticas, gastrointestinales y cardiovasculares así como a situaciones de anasarca fetal. Son muy pocos los casos relacionados con patología hepatobiliar, describiéndose algunas situaciones de ductopenia intrahepática. El interés de nuestra presentación radica pues en la aportación de un nuevo caso de esta asociación.

Ref. 550

MODIFICACIONES DEL COLESTEROL DURANTE LA EXANGUINOTRANSFUSIÓN EN EL RECIÉN NACIDO.

A. Canet, M. Jiménez, J. Murcia, P. Díaz, A. Bonillo, A. Múñoz.
Hospital Clínico Universitario. Departamento de Pediatría.

Objetivo:
Evaluar posibles cambios que se produzcan en los niveles de colesterol durante el transcurso de una exanguinotransfusión (ET).
Material:
26 recién nacidos que precisaron ET.Causas: 12 incompatibilidad sanguínea materno fetal Rh, 8 ABO, 4 por sepsis, 1 por distrés respiratorio y 1 por intensos hematomas cutáneos. La edad gestacional estaba comprendida entre 25 y 41 semanas.
Método:
Clínico: historia y exploración.
Analítico: grupo sanguíneo, Rh, test de Coombs directo, elución de anticuerpos, hemograma y bioquímica. La sangre fue extraída del catéter umbilical antes de comenzar la ET (0%), en el momento de realizarse el 25%, el 50%, 75% y al finalizar la ET(100%).
Estadístico: análisis de la varianza de una vía (demostrar posibles diferencias entre medias de varias poblaciones). En caso de existir diferencias se aplicó una t experimental según los criterios de Bonferroni (comparación múltiple de medias en las que el número de casos no es el mismo)
Resultados:
Colesterol: se evidencia su elevación a lo largo de la ET ($F=6.22;p<0.001$). Al aplicar un test de Bonferroni, se encontraron diferencias significativas con $p<0.01$ al comparar COL 0%- 75% y COL 25%- 100%.También fue significativo con $p<0.05$, COL 25%- 75%.El resto de las comparaciones resultaron no significativas.
Conclusión:
La ET ocasiona una sobrecarga de colesterol. Si se interrumpe la ET al realizar el 50% del recambio sanguíneo se evita la sobrecarga lipídica a la que se somete al recién nacido, pues al comparar el grupo COL 0%- 50% no se obtienen diferencias significativas.

Ref. 551

MODIFICACIONES DE LA BILIRRUBINA DURANTE LA EXANGUINOTRANSFUSIÓN EN EL RECIÉN NACIDO.

A. Canet, J. Murcia, M. Jiménez, P. Díaz, A. Bonillo, A. Molina.
Hospital Clínico Universitario. Departamento de Pediatría.

Objetivo:
Evaluar posibles cambios que se produzcan en los niveles de bilirrubina durante el transcurso de una exanguinotransfusión (ET).
Material:
26 recién nacidos que precisaron ET.Causas: 12 incompatibilidad sanguínea materno fetal Rh, 8 ABO, 4 por sepsis, 1 por distrés respiratorio y 1 por intensos hematomas cutáneos. La edad gestacional estaba comprendida entre 25 y 41 semanas.
Método:
Clínico: historia y exploración.
Analítico: grupo sanguíneo, Rh, test de Coombs directo, elución de anticuerpos, hemograma y bioquímica. La sangre fue extraída del catéter umbilical antes de comenzar la ET (0%), en el momento de realizarse el 25%, el 50%, 75% y al finalizar la ET(100%).
Estadístico: análisis de la varianza de una vía (demostrar posibles diferencias entre medias de varias poblaciones). En caso de existir diferencias se aplicó una t experimental según los criterios de Bonferroni (comparación múltiple de medias en las que el número de casos no es el mismo)
Resultados:
Se observa un descenso de la bilirrubina a lo largo de la ET. ($F= 26.94;p<0.001$)Al realizar el test de comparación entre variables, se encontraron diferencias significativas entre los grupos B 0-25%, B 0-75%, B0-100% yB 25-100% con $p<0.01$. El resto fue no significativo.
Conclusión:
Tras la realización de un intercambio sanguíneo del 50%, las cifras circulantes de bilirrubina casi no experimentan modificación; y en consecuencia, podría plantearse reducir el volumen de intercambio.

Ref. 558 TÍTULO: HIPOPLASIA PULMONAR EN HIPOCONDROPLASIA CON FALLECIMIENTO NEONATAL.

A. Ferreras, M. Galván, S. Ruiz, S. Rite, C. Yus, A. Marco.*
*S. Neonatal y *S. Anatomía Patológica, Hospital Miguel Servet, Zaragoza.*

OBJETIVO: Comunicar un caso de hipocondroplasia de detección neonatal con hipoplasia pulmonar, que llevó a fallecimiento a corto plazo.

CASO CLÍNICO: Recién nacido varón procedente de embarazo controlado, con ECOs normales. Parto a las 33 semanas por cesárea. Apgar 1/8. En los antecedentes familiares resaltar 2 abortos previos. No tallas bajas familiares.

En la exploración física destacaba: Peso RN 1.240 gr (P<10), talla 32 cm (P<10), PC 27,5 cm (P<10), DBP P50, P. tórax P50, longitud tronco P<3, longitud de EESS P<3 , longitud de EEII P<3. Aspecto dismórfico, acortamiento de EE y tronco. Cráneo turricéfalo, arco superciliar hundido, ojos saltones de implantación normal, dorso nasal bajo, orejas pequeñas inmaduras normoimplantadas. Tórax corto. Abdomen globuloso. Manos toscas.

En las pruebas complementarias resaltaban: Rx tórax con hipoventilación generalizada; Rx serie esquelética: macrocefalia con defecto de osificación de línea media; columna con displasia de cuerpos vertebrales, pelvis displásica, huesos ilíacos y escápulas toscos y cuadrados, huesos largos con ensanchamiento epimetafisario, manos y pies displásicos.

Ingresa en UCI-NN con respiración asistida, precisando de altas frecuencias y picos de presión para mantener oxigenación adecuada. Presenta hiperbilirrubinemia precoz que exige exanguinotransfusión. Se aprecian signos clínicos y radiológicos de enterocolitis necrotizante. Fallece a los 8 días de vida por insuficiencia respiratoria. En la necropsia el estudio microscópico muestra hallazgos concordantes con hipocondroplasia, además de hipoplasia pulmonar con defecto de expansión pulmonar, y colestasis.

CONCLUSIONES: La hipocondroplasia se enmarca dentro de las displasias esqueléticas hereditarias, y parece heredarse con un patrón autosómico dominante. Se presenta generalmente como un enanismo, y se considera como una forma leve de acondroplasia.Muchas displasias esqueléticas hereditarias se asocian con anomalías en otros órganos y aparatos. La asociación a hipoplasia pulmonar de nuestro caso llevó a un fallecimiento en el período neonatal, e impidió el desarrollo más completo del fenotipo característico de la hipocondroplasia.

Ref. 559 MORBI-MORTALIDAD PRECOZ EN RECIÉN NACIDOS CON HIPOXIA INTRAUTERINA.

T. Del Olmo, R.Barbero, F. Salazar.
Hospital Universitario Santa Cristina. Madrid.

OBJETIVOS.- Sobre un total de 2253 Recién Nacidos (R.N.) vivos, desde 1 Enero a 31 Diciembre de 1997, se hizo estudio prospectivo de todos ellos; 39 R.N. tuvieron pH de arteria umbilical (a.u.) ≤ 7.05. Se presenta el estudio comparativo entre: A, los que tuvieron pH ≤ 6.99 y B los de pH entre 7.00-7.05. El grupo control C, lo forman R.N. de parto Cefálico espontáneo sin ningún signo de Sufrimiento Fetal, con pH de a.u. ≤ 7.20.

RESULTADOS.- El grupo A lo forman 11 R.N. (0.4%); 3 (27.2%) , fallecieron. Uno con Encefalopatía Hipóxico Isquémica y Aspiración masiva de meconio a los 25 minutos de vida.El segundo con Edad Gestacional 25 semanas y prolapso de cordon, por sepsis y Hemorragia intraventricular, a las 27 horas de vida.El tercero,por rotura visceral, a las 4 horas de vida:fue parto Cesárea urgente, a las 36 semanas tras accidente de tráfico; 2 (18.1%) presentaron Sindrome Irritativo (S.I.) grave, con Ecografía Cerebral (ECO) normal; 1 (9%) S.I.Medio y en la ECO hiperecogenicidad periventricular; los 5 restantes (45.5%) S.I. leve; 9 (81.8%) ingresaron en U.C.I. y 2 (18.2%) en Cuidados Medios. El grupo B lo forman 28 R.N. (1.2%) ; 1 (1.2%) con S.I. Grave y ECO normal; 3 (10.7%) con S.I.Medio y uno de ellos en ECO quistes subepen dimarios; 7 (25%) S.I.Leve; 3 (10.7%) Hiperexcitabilidad Neuromuscular; 7 (25%) Taquipnea Transitoria y los 8 restantes (39.2%) con exploración normal.Ingresaron en U.C.I. 3 (10.7%) , 14 (50%) en Cuidados Medios y los 11 restantes (39.2%) fueron vigilados en el Nido. El grupo C lo forman 37 R.N.(1.6%); 2 (5.4%) presentaron S. de Adaptación , el resto 35 (94.6%), normales. Todos fueron al Nido.

CONCLUSIONES.- Entre los 39 (1.7%) R.N con Hipoxia Grave 3 (0.1%) fallecieron.La Morbilidad fue baja- 32 (0.01%)- lo que indica buena atención perinatológica.Se precisa seguimiento a largo plazo para descartar disfunciones sensoriales.

Ref. 576

NECROSIS PAPILAR RENAL SECUNDARIA A OBSTRUCCIÓN

Aparicio C., Fernández A., Lucas C., Izquierdo E., Morales M.D.
S. Nefrología Infantil. H.G.U. Gregorio Marañón.

La necrosis papilar renal (NPR) es un síndrome clinicopatológico definido como una necrosis isquémica de la médula renal, normalmente restringida a la papila. Se han reconocido cinco factores predisponentes en adultos: diabetes mellitus, obstrucción del tracto urinario, abuso de analgésicos, infección del tracto urinario y anemia de células falciformes. Sus manifestaciones clínicas son variables, desde una enfermedad aguda con rápido deterioro del paciente y fallo renal a una forma silente.

En la infancia, la NPR es menos frecuente que en adultos y los factores predisponentes difieren de los descritos en estos; en los niños generalmente se asocia a hipoxia, cardiopatía congénita cianosante, enterocolitis necrotizante, septicemia, shock, trombosis renal..., siguiendo, la mayoría de los casos publicados un curso fatal.

Comunicamos el caso de un varón con Insuficiencia renal crónica secundaria a patología obstructiva, válvulas de uretra posterior, sometido a mdltiples intervenciones quirdrgicas de la vía urinaria, con enterocistoplastia y reimplantación ureteral a los cinco años de vida, realizándose desde entonces sondajes intermitentes.

A los 14 años y tras suspender los sondajes intermitentes, con estudio urodinámico normal, presenta un episodio de disuria, fiebre hematuria macroscópica (urocultivo negativo) y retención urinaria posterior; la ecografía muestra dilatación de pelvis y uréteres proximales con material ecogénico en su interior. A los siete días de iniciado el cuadro, expulsa un material fibrinoide que se trata de un segmento de parenquima renal medular isquemicamente necrosado, tras lo cual cede la sintomatología y se aclara la orina.

Se trata de un caso inusual de NPR, tanto por su presentación en la edad pediátrica como por su etiología obstructiva, no descrita como principal agente causal en la infancia y por no encontrarse otro factor predisponente asociado, habiéndose descartado infección de orina, ingesta de analgésicos, diabetes mellitus...

Ref. 623

CALCIFICACIONES HEPÁTICAS CONGÉNITAS CON GRAN ELEVACIÓN DE ALFA-FETOPROTEÍNA

I Martín de Lara, C Rubio Quevedo , A García Suárez, A Valenzuela Soria, M Samaniego Muñoz.
Centro: H.U.M.I. Virgen de las Nieves . Granada.

INTRODUCCIÓN: Se presenta el caso de un RN en el que se detectan, ya desde el periodo prenatal, formaciones hiperecoicas de localización hepática con aumento de los valores de alfa-fetoproteína séricos.

PACIENTE Y MÉTODOS: RNPT de 36 S.y 1.790 gr. que nace por cesárea por nalgas con Apgar 7-8, R. Tipo III. Datos maternos y del embarazo: Eco-Doppler prenatal (CIR con oligoamnios y formaciones hiperecoicas abdominales). Resto de datos no significativos.

RESULTADOS: Bioquímica sanguínea: gammaGT elevada: 324 U/L (11-50). Alfa-fetoproteína: 198.800 ng/dl (normal hasta 20 ng/dl.) Técnicas de imagen: RX: múltiples imágenes de densidad calcio diseminadas por el parénquima hepático, cráneo indemne. Ecografía abdominal: Múltiples calcificaciones hepáticas diseminadas. ECO transfontanelar: normal. Evolución: Ganancia ponderal adecuada y buena tolerancia digestiva. Los valores de gammaGT descendieron, la alfa-fetoproteína a las 3 semanas de la primera determinación fue de 18.350 ng./ml y en controles sucesivos se normalizó. En RNM posterior : imágenes puntiformes .

CONCLUSIONES:

- Diagnóstico diferencial: hepatoblastoma y hepatocarcinoma, a favor: en el 90%, alfa-fetoproteína alta; en contra: ausencia de masa, carácter difuso de las calcificaciones y normalidad del CEA. Patología infecciosa prenatal: toxoplasmosis (Ig M -, madre -), rubeola (Ig M -,madre Ig G+), CMV(ausencia de calcificaciones intracraneales, IFI), tuberculosis neonatal (no tuberculosis materna), lues (EIA-, madre-), histoplasmosis (no transmisión vertical) brucellosis (ausencia de enfermedad en la madre).
- Elevaciones transitorias de alfa-fetoproteína sérica durante el periodo neonatal no implican patología tumoral congénita .
- No se pudo establecer etiología.

Ref. 631

TROMBOPENIA NEONATAL INMUNE. ESTUDIO RETROSPECTIVO.

Jaraba Caballero, MªP; Jaraba Caballero, S; Fernández Gutiérrez, F; Huertas Muñoz, MªD; Alvarez Marcos, R; Guzmán Cabañas, J; Zapatero Martínez, M.
Unidad de Neonatología. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

INTRODUCCIÓN: La trombopenia neonatal inmune tiene su origen en la destrucción plaquetaria secundaria a autoanticuerpos o aloanticuerpos antiplaquetarios de naturaleza IgG, que produce la madre y que, tras cruzar la placenta, causan trombopenia en el neonato. A pesar de tratarse de una enfermedad autolimitada de corta duración (dado que el anticuerpo no es autólogo sino de origen materno), puede provocar hemorragias importantes en el recién nacido, con riesgo para su vida.
Es primordial además diferenciar entre formas autoinmunes y aloinmunes, ya que tanto la gravedad del cuadro como su tratamiento son diferentes.

OBJETIVO: Estudio retrospectivo de trombopenia neonatal de origen inmune en recién nacidos ingresados en nuestra unidad de neonatología desde Enero de 1993 hasta Marzo de 1998.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se analizaron los antecedentes familiares y patología materna subyacente, antecedentes obstétricos, perinatales y neonatales, manifestaciones clínicas pre y postnatales, evolución clínica, diagnóstico y tratamiento de los pacientes.

CONCLUSIONES: Realizamos una revisión de ambos tipos de trombopenia, auto y aloinmune, propuestas de tratamiento pre y postnatales y recomendaciones de cribado en mujeres gestantes.

Ref. 644

URETEROCELE Y DUPLICIDAD DE VIAS URINARIAS.

Ruiz,R. Ruiz,Y. Samper,P. Arroyo,T. Lario,A. Ventura,P. Ariño,I. López,J. Pérez González,J.M.
Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Zaragoza.

Recién nacido de sexo femenino, con diagnóstico ecográfico prenatal (32 semanas) de duplicidad del sistema pielocalicial, imagen quística en polo superior renal derecho y zona vesical. Parto eutócico a las 39 semanas de gestación.

Exploración física:

Se palpa una masa en fosa renal derecha, redondeada, de consistencia blanda, de 2x1cm. Resto de exploración por órganos y aparatos normal.

Pruebas complementarias:

El control ecográfico postnatal confirma la existencia de un ureterocele obstructivo derecho, duplicidad de vías ipsilateral y dilatación del pielón superior con escaso parénquima renal visible.
La urografía intravenosa muestra retraso en la eliminación de contraste en el polo superior renal, el resto de los cálices renales inferiores están desplazados hacia abajo y discretamente dilatados; el ureter corres-pondiente es tortuoso y existe un gran defecto de llenado en el lado derecho de la vejiga. Riñón y vías izquierdas normales.
Renograma isotópico: Características morfológicas y funcionales normales de ambos riñones, excepto abolición funcional del polo superior del riñón derecho.

Evolución:

A los 14 días de vida se realiza, bajo anestesia general, punción endoscópica del ureterocele por vía transuretral. Durante este tiempo la niña ha permanecido clínicamente asintomática, así como en el postoperatorio. En el control ecográfico posterior persiste cierta im-pronta vesical derecha y ha disminuido el tamaño de la zona quística en el pielón superior renal.

Comentario:

Esta historia clínica, confirma la utilidad del diagnóstico prenatal por ecografía, de la patología malformativa, permitiendo una exploración postnatal dirigida y un tratamiento precoz.

Ref. 645

ERITRODERMIA ICTIOSIFORME CONGENITA AMPOPOLLOSA

Ruiz,R. Nieto,M. Cutillas,B. Mallada,M..P. Samper,P. Ventura,P. Gállego,J.A. Perez Gonzalez, J..M.
Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Zaragoza.

Caso clínico: Recién nacido varón afecto de eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa (Hiperqueratosis epidermica).
Antecedentes familiares: Padre afecto del mismo proceso.
Exploración Física: P: 2.980 P50; L: 49,5 P75; P.C: 34,5 P75.
Piel seca con eritrodermia y descamación furfurácea generalizada res-petando el área del pañal, cuero cabelludo, palmas y plantas de extremidades excepto regiones interdigitales. Lesiones residuales de ampollas a nivel de 3º dedo de mano izquierda, dorso de muñeca derecha y pie derecho.
Resto de exploración por órganos y aparatos compatible con la normalidad.
Tratamiento:
Baños de avena coloidal diarios. Hidratación de la piel con vaselina estéril, después del baño, todos los días. Las lesiones ampollosas son tratadas con Dipropionato de Betametasona y Sulfato de Gentamicina en forma tópica aplicándose previamente compresas de Sulfato de Zinc.
Evolución: Durante el ingreso presenta buena tolerancia alimenticia con curva de peso ascendente. Se objetiva mejoría de la hidratación de la piel dismi-nuyendo sequedad y descamación con desaparición de las lesiones ampollosas.
Comentarios:
La Hiperqueratosis epidérmica es una enfermedad autosómica dominante con una frecuencia inferior a 1/100.000 recién nacidos vivos. El mecanismo de transmisión obliga a un consejo genético documentado.
La enfermedad esta presente ya en el nacimiento evidenciándose eritema generalizado y ampollas o zonas de despegamiento epidérmico por los traumatismos del parto. Posteriormente, en unas semanas se desarrolla la hiperqueratosis que es importante y generalizada aunque coexisten zonas de piel sanas. Periódicamente hay nuevos brotes de ampollas que se infectan con facilidad siendo este uno de los principales problemas junto con la naturaleza desfigurante del proceso.
Todos los tratamientos son sintomáticos. Se deben prescribir tratamientos que sean realizables por parte del enfermo y además intentar elegir las opciones más económicas. Todas las medidas higiénicas y la terapéutica tópica tienen por objeto mantener hidratada la capa córnea, favorecer la eliminación de la misma y evitar la sobreinfección de las lesiones.

Ref. 668

TROMBOSIS CEREBRAL NEONATAL Y DEFICIT DE FACTOR V LEIDEN

E López, I Anquela, E Moliner, G Ginovart, G Hijazzi, J Nadal, J Cubells.
Unidad Neonatologia. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

La trombosis venosa cerebral se describe como un hallazgo infrecuente dentro de las manifestaciones neurológicas de la enfermedad hipóxico-isquémica durante el periodo neonatal y su diagnóstico debe sospecharse ante la aparición de convulsiones de difícil manejo terapeútico.
A continuación describimos el caso de un recién nacido pretérmino con enfermedad trombótica cerebral y enfermedad hipoxico-isquémica con afectación multiorgánica.
Se trata de un recién nacido pretérmino de 35 semanas de gestación que ingresó en nuestra unidad con el diagnóstico de enfermedad hipóxico-isquémica grave secundaria a sufrimiento fetal anteparto. Durante los tres primeros dias de vida presentó depresión miocárdica, hemorragia pulmonar secundaria a coagulopatia por consumo, insuficiencia renal prerrenal y afectación neurológica con hipotonia axial y reflejos neonatales deprimidos. Al cuarto dia de vida inicia mioclonias generalizadas que no ceden con anticomiciales habituales precisando para su control diacepan en perfusión continua. El Electroencefalograma mostró un patrón de "Burst Supresion". La ecografia transfontanelar presentó edema cerebral difuso acompañado de imágenes de hiperecogenicidad periventricular y hemorragia a nivel de nucleos de la base . La TC craneal con contraste objetivó un defecto de replección del seno venoso longitudinal, asi como una disminución de la captación de isótopo a nivel cortical en la SPECT. La Angiorresonancia cerebral fué diagnóstica corroborándose la obstrucción de los senos venosos longitudinal y lateral derecho. Se completó estudio de coagulación detectándose una disminución del Factor V de Leiden en el recién nacido al igual que en sus progenitores.
Gracias al desarrollo de nuevas técnicas de neuroimagen como la angiorresonancia, el número de casos descritos en la literatura de trombosis venosa cerebral durante el periodo neonatal es cada vez mayor.
Los vasos más comunmente implicados son el seno longitudinal superior (80%) y el seno lateral. Las convulsiones aparecen precozmente y se presentan en un 66% de los casos.
Recientemente se han descrito fenómenos trombóticos cerebrales asociados con déficits de factor V de Leiden.

Ref. 670

DIAGNÓSTICO INTRAÚTERO DE COLELITIASIS FETAL Y EVOLUCIÓN POSTNATAL.

MILLÁN A, HERNÁNDEZ C, LEAL A, PLAZA J*, DIAZ-RECASENS J*.*
Dpto. de Pediatría y Ginecología. Fundación Jiménez Díaz. UA. Madrid.*

Introducción: La colelitiasis en el periodo neonatal es una entidad poco frecuente ya que hasta ahora sólo se diagnosticaban aquellas que ocasionaban síntomas. Puede deberse a múltiples causas y quizás relacionarse con niveles elevados de triglicéridos en la madre, en el recién nacido o en ambos.
Caso clínico 1: Recién nacido a término con peso de 2440 gr hijo de madre primigesta, de 36 años de edad, con hipertrigliceridemia durante el embarazo (319 mg/dl). En la 35 semana de edad gestacional se observó imagen litiásica en vesícula biliar de 13 x 7 mm de tamaño. Serología negativa. Parto eutócico. Apgar 8/10. La ecografía realizada a las 24 horas de vida confirmó el diagnóstico de litiasis vesicular. Nivel de triglicéridos al nacimiento 299 mg/dl. Asintomático. A las 6 semanas de vida: nivel sérico de triglicéridos 76 mg/dl. Ecografía normal y adecuada ganancia ponderal.
Caso clínico 2: Recién nacido a término con peso de 3800 gr hijo de madre primigesta, de 18 años, sana. En la 34 semana de edad gestacional se objetivó imagen hiperecogénica en vesícula biliar compatible con litiasis. Serología negativa. Cesárea por presentación de nalgas. Apgar 6/10. A las 36 horas de vida se realizó ecografía que confirmó la presencia de litiasis vesicular de 16 mm de tamaño. Nivel de triglicéridos al nacimiento 165 mg/dl. Resto de exploración física normal y evolucionó asintomático. A las 8 semanas de vida la ganancia ponderal era adecuada. Ecografía sin alteraciones. Triglicéridos en suero 96 mg/dl.
Comentario: El uso rutinario de la ecografía en el control del embarazo incrementará el número de casos y con ello la experiencia en esta patología, como ocurrió con la dilatación pielocalicial. La colelitiasis en el periodo neonatal suele cursar sin manifestaciones clínicas y excepcionalmente requiere medidas terapéuticas. La evolución habitual es su desaparición al mes de vida. La relación con los niveles de triglicéridos maternos y/o neonatales debe ser investigada.

Ref. 686

SEPSIS NEONATAL PRECOZ EN NUESTRO HOSPITAL (1996-97).

R. López, A. Glez-Coviella, A. Méndez, C. Cortabarría, E. Doménech.
Hospital Universitario de Canarias. Universidad de La Laguna. Tenerife.

Objetivo: Analizar la incidencia de sepsis neonatal precoz y su diferenciación de las bacteriemias en los recién nacidos (R.N.) en nuestro hospital en los dos últimos años.
Material y métodos: Durante dicho periodo nacieron en nuestro hospital 4679 R.N., y revisamos las historias clínicas de los neonatos en los que había habido un hemocultivo positivo y recogimos las variables: peso y edad gestacional, dias de vida que tenían cuando el hemocultivo era positivo, factores de riesgo de infección (rotura prolongada de membranas mayor de 12 h, fiebre intraparto, corioamnionitis…), existencia o no de signos clínicos sugestivos de sepsis y datos biológicos (proteina C reactiva, hemograma) sugestivos de infección, así como la evolución. Consideramos que existía sepsis precoz cuando además de hemocultivo positivo en las primeras 72 h. de vida existía clínica y bacteriemia cuando no había clínica de sepsis.
Resultados: Se diagnosticaron 22 sepsis neonatal precoces, lo que supone una incidencia del 4.7/1000 R.N. vivos. Falleció un sólo caso, lo que supone una mortalidad del 4.5 %.
Existieron 40 bacteriemias precoces, lo que supone una incidencia del 8.54/1000 R.N. y no falleció ninguno.
Los agentes causales de la sepsis precoz fueron: estreptococo del grupo B (59.1 %), enterococo (22.7 %), estafilococo aureus (9.1 %), proteus (4.55 %), E. coli (4.55 %). Existían factores de riesgo en el 90.9 %, y anormalidades en el hemograma o en la prot. C reactiva en el 80 %.
Los agentes causales de la bacteriemia precoz fueron: estreptococo B (37.5 %), enterococo (10 %), E. coli (7.5 %), estafilococo aureus (22.5 %), micrococus (5 %), enterobacter (5 %), hemophilus influenza (2.5 %), corynebacterium (2.5 %), estreptococo bovis (2.5%), estreptococo neumoniae (2.5 %). Existieron factores de riesgo de infección en el 90 % de los casos y alteraciones en el hemograma o en la prot. C. reactiva en el 46.4 %.

Ref. 716 ESTUDIO EPIDEMIOLOGICO DE LAS ICTERICIAS NEONATALES SEVERAS.

Cruzado Jiménez MD, Oliva Rodriguez S, Villares Torquemada MA, Quesada Rodriguez L Rivas Moreno FJ, García del Río M, Martinez Valverde A.
Dpto. de Pediatría. Hospital Carlos Haya (Málaga)

INTRODUCCION:
La exanguinotransfusión es el tratamiento más radical y efectivo en casos de ictericia grave del recien nacido. Sus objetivos son: eliminar tóxicos (bilirrubina indirecta), corrección de la anemia, sustituir hematies fetales por otros y eliminar anticuerpos maternos (en casos de incompatibilidad)
OBJETIVO:
Estudiar las características epidemiológicas de los recién nacidos que presentaron ictericia que requirió exanguinotransfusión, así como las causas de ictericia más frecuentes en estos casos.
MATERIAL Y METODOS:
Estudio retrospectivo en el que se estudian los recién nacidos que han presentado ictericia que requirió exanguinotransfusión desde el 1 de enero de 1995 hasta 31 de diciembre 1997.
RESULTADOS:
Fueron exanguinados en este periodo un total de 29 recien nacidos. La edad gestacional media es de 34 semanas, siendo el 62% de los pacientes pretérminos menores de 36semanas. Entre los antecedentes obstétricos reseñar que en el 34% de los casos aparecen abortos anteriores, y que en el 31% el parto fue distócico. En 7 ocasiones encontramos TCI materno positivo y en 11 recien nacidos TCD positivo. Antecedentes familiares: 3 pacientes tenían hermanos mayores exanguinados por isoinmunización RH. Entre las causas más frecuentes de ictericia destacan la prematuridad en el 62% de los casos, seguidos por la incompatibilidad RH o de grupo, y las infecciones. La edad de presentación de ictericia oscila entre las 0 horas y los cinco días de vida, siendo las ictericias más precoces las correspondientes a casos de isoinmunización RH.
El tipo de bilirrubina que aumenta en 23 casos es la indirecta pero tenemos 3 casos en los que además de aumentar la fracción indirecta, también lo hace la directa de forma importante. Entre los pacientes con ictericia precoz (menores de 24 horas), destacar en 7 casos muestras de sangre de cordón con cifra media de bilirrubina de 7,36 m,g/dl; en los recién nacidos con ictericia tras las 24 horas de vida destacar 5 pacientes con cifras de más de 25 mg/dl.
COMENTARIOS:
1. La exanguinotransfusión es un método terapeutico utilizado en la ictericia grave del recién nacido sin excluir otros tratamientos como la fototerapia.
2. El paciente que presenta una ictericia importante suele ser un recién nacido pretérmino o con antecedente de isoinmunización RH.
3. La patología obstétrica más frecuente detectada es la inmunización RH.
4. Es importante realizar un tratamiento precoz en estos niños con el fin de evitar complicaciones como la ictericia nuclear.

Ref. 717 EXANGUINOTRANSFUSION EN RECIEN NACIDOS: ESTUDIO EVOLUTIVO

Cruzado Jimenez MD, Oliva Rodriguez S, Quesada Rodriguez L Rivas Moreno FJ, García del Río M, Martinez Valverde A
Dpto de Pediatría. Hospital Carlos Haya (Málaga)

INTRODUCCION:
La hiperbilirrubinemia severa neonatal puede conducir a graves cuadros como la encefalopatía birirrubínica, y producir secuelas como la alteración del tono muscular, del equilibrio, trastornos motores, alteraciones intelectuales o sensoriales (déficits visuales, sordera...).
OBJETIVO:
Realizar un estudio evolutivo sobre los recien nacidos que recibieron exanguinotransfusión por ictericia neonatal severa entre el 1 de enero de 1995 y 31 de diciembre de 1997.
MATERIAL Y METODOS:
Estudio retrospectivo de pacientes recien nacidos exanguinados entre 1995 y 1997. Se obtiene una muestra de 29 pacientes, estudiando la evolución durante el ingreso en el que fueron exanguinados, los posteriores ingresos o las revisiones en consultas externas en nuestro hospital.
RESULTADOS:
Se produjeron 4 fallecimientos: en dos casos la muerte se produjo por displasia broncopulmonar complicada, en los otros dos casos por cuadros sépticos.
Ecografías de cráneo en todos los pacientes observándose alteraciones como hemorragias cerebrales o atrofia corticosubcortical en 6 casos (21%). EEG practicados a 12 pacientes: disminución de la amplitud de la actividad de base en 2 casos, que se normalizaron en controles posteriores.
Reingresos: 5 pacientes reingresados presentando las siguientes patologías: anemia por isoinmunización RH, hijo de madre HIV con trombopenia, infección del tracto urinario, y dos casos de falta de medro
Seguimiento por Servicio de Neuropediatría: 7 pacientes destacando como motivo de consulta más frecuente la hipotonía; en tres casos se aprecia retraso madurativo y en un caso episodios de espasmos tónicos en flexión.
El Servicio de Gastroenterología Pediatrica ha estudiado a tres pacientes: dos por presentar estancamiento de la curva ponderal y un caso de isoinmunización RH cona una Hepatitis neonatal de células gigantes e intolerancia a proteínas de leche de vaca.
El Servicio de Hematología Pediatrica valoró un paciente que habiendo presentado isoinmunización antiD sufrió anemia que requirió tratamiento y fue dado de alta.
El Servicio de Endocrinología sigue estudiando a un hijo de madre hipertiroidea que presentó ictericia por prematuridad y que está cursando un hipertiroidismo.
COMENTARIOS:
La mortalidad directa producida por hiperbilirrubinemia severa neonatal en nuestro centro no existe.
Las secuelas más frecuentes: las neurológicas; todas ellas son de carácter leve, siendo las más importantes un discreto retraso madurativo.
La ecografía de cráneo y el electroencefalograma son métodos útiles para detectar posibles complicaciones neurológicas en estos pacientes.
Otras posibles secuelas detectadas son anemia o alteraciones digestivas.

Ref. 718

NEFROMA MESOBLASTICO CONGENITO: NUESTRA EXPERIENCIA.

Cruzado Jiménez MD, García García E, Quesada Rodriguez L, Rivas Moreno FJ, Lucena Travé J, Martinez Valverde A
Dpto. de Pediatría. Hospital Carlos Haya (Málaga)

INTRODUCCION:
El nefroma mesoblástico congénito es un tumor renal benigno de extraordinaria rareza. Fue descrito por Bolande en 1967. La edad media de diagnóstico es de dos meses. Se debe a la proliferación de fibroblastos. El pronóstico es excelente, con el 7% de recidivas y rarísimas metástasis. Existen dos estirpes celulares o patrones de crecimiento diferente: la forma celular y la forma pseudosarcomatosa o intermedia.
MATERIAL Y METODOS:
Presentamos tres casos de Nefroma mesoblático congénito detectados en nuestro hospital entre los años 1985 y 1998.
CASO 1. Recien nacido pretérmino con diagnóstico prenatal de aumento de tamaño del riñón izquierdo. Exploración neonatal: masa dura en hipocondrio izquierdo, no sobrepasa la linea media. P. Complementarias: Ecografía y TAC de abdomen: masa que ocupa la fosa renal izquierda muy vascularizada. Se realiza nefrectomía y suprarrenalectomía izquierda. Anatomía Patológica: Nefroma mesoblástico congénito de tipo celular. No recibe quimioterapia. Actualmente tiene 5 meses de edad y no presenta recidivas.
CASO 2. Recien nacido pretérmino. En ecografía prenatal: masa abdominal de probable etiología renal. En la exploración física, mediano estado general, palidez cutánea, abdomen distendido y doloroso, masa en hemiabdomen izquierdo y circulación colateral abdominal. P. Complementarias: aumento de urea y creatinina en sangre, acidosis metabólica, proteinuria, hematuria y leucocituria; ecografía y TAC de abdomen confirman la existencia de masa renal. Intervenido con exéresis completa, durante la intervención se detectó hemoperitoneo que fue resuelto. Recibe un ciclo de quimioterapia. Anatomía patológica: Nefroma mesoblástico tipo celular. Actualmente tiene 1,3/12 años y no presenta recidivas.
CASO 3. Recien nacido a término. En la exploración al nacer se aprecia masa en hemiabdomen izquierdo dura que sobrepasa la línea media. Se estudia por medio de Rx de abdomen, urografía IV, ecografía renal y arteriografía. Se interviene extirpándose totalmente y no recibe quimioterapia posterior. Informe anatomo-patológico: nefroma mesoblástico. Actualmente asintomático.
COMENTARIOS:
Poca frecuencia de presentación de este tumor.
Importancia del diagnóstico prenatal con fin de realizar cirugía precoz .
En la exploración física insistir en la palpación abdominal para detectar cualquier tipo de masa en esta localización
Necesidad de realizar diagnóstico diferencial con el tumor de Wilms; existen nefromas atípicos que son cuadros intermedios entre ambas entidades.
El nefroma mesoblástico congénito actualmente se trata quirúrgicamente vigilando que los márgenes queden libres.

Ref. 720

SINDROME DE APERT: REVISION DE DOS CASOS.

Cruzado Jiménez MD, Torres Sánchez MP, Valdes Morillo P, Rivas Moreno FJ, Lucena Travé J, Martinez Valverde A.
Dpto. de Pediatría. Hospital Carlos Haya (Málaga)

INTRODUCCION:
El síndrome de Apert o Acrocefalosyndactilia tipo I cursa con craneoestenosis, sindactilia cutánea total y sindactilia osea, retraso mental más o menos intenso, paladar hendido, anomalías digestivas ... De herencia autosómica dominante, aunque la mayor parte de los casos se presenta como una nueva mutación con una frecuencia de 1:200.000 recién nacidos vivos.
MATERIAL Y METODOS:
Se revisan dos casos de síndrome de Apert que estuvieron ingresados en nuestra Unidad Neonatal en diciembre de 1997. Reseñar que ambos casos se registraron con un intervalo de tiempo de una semana.
CASO 1. Recién nacido pretérmino de sexo masculino diagnosticado prenatalmente de polihidrámnios y sospecha de hidrocefalia. Parto: cesárea , Apgar 9/10. En la exploración física al nacimiento destaca: Macrosoma, macrocefalia, turricefalia y frente prominente; la fontanela mayor amplia y sutura coronal cerrada. Facies: depresión de la raíz nasal, hendiduras palpebrales en posición antimongoloide, hendidura de paladar blando. Tórax: mamilas separadas. Extremidades: sindactilia de manos y pies. Neurológico: hipotonía axial. P. Complementarias: ecografía de cráneo (atrofia cerebral, hidrocefalia y aumento del espacio interhemisférico); mapa óseo (hipoplasia de algunos metacarpianos); cariotipo XY; EEG: depresión de amplitud de base. Fondo de ojos normal.
CASO 2. Recién nacido a término de sexo femenino. Antecedente obstétrico: diabetes gestacional en la madre tratada con dieta. Parto eutócico, Apgar 8/10. Exploración física: Cráneo: turricefalia, fontanela anterior muy amplia. Facies: aplanada, hipertelorismo, raíz nasal ancha y pabellones auriculares de implantación baja. Tórax: mamilas separadas. Genitales: hipertrofia de clítoris. Extremidades: sindactilia completa de ambos pies, en las manos sindactilia completa de 2º, 3º y 4º dedos.
P. Complementarias: ecografía de cráneo (normal), mapa óseo (sindactilia cutánea de 2º,3º y 4º dedos de las manos), EEG (normal), Cariotipo XX, Ecografía genital (útero normal).
COMENTARIOS:
Rara frecuencia de presentación del síndrome y la coincidencia temporal de dos casos.
Las malformaciones más importantes en este cuadro: craneosinostosis y la sindactilia
Tratamiento quirúrgico precoz: en la craneosinostosis en los 3 primeros meses de vida ; en la sindactilia la reconstrucción se hace por tiempos y se inicia a los 6 meses.
No hemos encontrado otras alteraciones que se presentan con frecuencia como agenesia del cuerpo calloso, hiperhidrosis, acné, atresia de coanas o atresia anal.
En el 50% de los casos aparece retraso mental. Numerosas intervenciones quirúrgicas para corregir las deformidades. En la adolescencia hay desaceleración del crecimiento.

Ref. 721

HERNIAS DIFRAGMATICAS

I.Rodríguez Sánchez; J.M. Camacho Alonso; M.M. Luque López; A. Martín Torrecillas; E. Salguero García; A. Martínez Valverde.
Departamento de Pediatría. H. Materno Infantil. MALAGA

OBJETIVO: Realizar un estudio epidemiológico de los recién nacidos con Hernias diafragmáticas congénitas (HDC) ingresadas en nuestro hospital y conocer que factores influyen en el pronostico vital.
MATERIAL Y METODOS: Realizamos un estudio retrospectivo, de los 41 niños nacidos en nuestro hospital y enviados de otros centros, entre Enero 1985 y Diciembre de 1997,con el diagnostico de HDC.
RESULTADOS: La incidencia en nuestro hospital fue de 1/5.452. La relación varón-hembra fue de 1.2/1. Se realizó diagnóstico prenatal en 2 casos. Otras malformaciones asociadas en 10 casos (24.3%). Presentaron hipoplasia pulmonar 30 casos (73.1%). Hernias de Bochdalek izquierda 32 casos (78%) frente a Bochdalek derecha , 7 casos (17%) y de Morgagni 2 casos (5.4%). El inicio de la clínica ocurrió en 31 casos (75%) durante la primera hora de vida. El tratamiento quirúrgico se realizó en 26 casos (63.3%) en las primeras 24 horas de vida. La mortalidad global fue de 26 casos (63.4%). En las primeras 24 horas fallecieron 13 (50%). La puntuación media del test de Apgar a los cinco minutos de los que fallecieron fue de 5.2 y de los supervivientes de 8.5. Hubo 10 casos (24.3%) de barotrauma de los que fallecieron un 90%, de CID hubo 9 casos (21.9%) de los que fallecieron el 100%, derrame pleural en 5 ocasiones (12%) con una mortalidad del 60%, sepsis en 6 casos (14.6%) falleciendo el 50%, 3 casos (7.3%) de hipertensión pulmonar falleciendo todos. Se aplicó el índice ventilatorio de Bohn (IV) a 21 casos con la siguiente distribución: en el grupo A, 7 vivos y 1 fallecido, en el grupo B, 1 viven y 5 fallecidos, en el grupo D, 7 fallecidos. El índice ventilatorio modificado (IMV) dio el siguiente resultado: >70: 11 (100% fallecidos) <70: 9 (sobreviven 88´8%).
CONCLUSIONES: La mayoría fueron recién nacidos a término y predominaron los varones con una relación de 1,2/1. La hernia de Bochdalek izquierda fue la más frecuente. El inicio de la clínica fue en la mayoría de los casos en la primera hora de vida. Una gran proporción presentó hipoplasia pulmonar y la mortalidad de este grupo fue claramente superior. Como factores pronósticos desfavorables está un Apgar bajo, inicio precoz de la clínica, presencia de hipoplasia pulmonar, malformaciones asociadas, Pco2 elevada, IV e IVM elevados.

Ref. 733

REVISIÓN DE GESTACIONES MÚLTIPLES EN NUESTRO MEDIO. RESULTADOS PERINATALES.

Oliva Rodríguez-Pastor, S.; Villares Torquemada, M.; Cruzado Jiménez, M.; Valdés Morillo, E.P.; García del Río, M.; Martínez Valverde, A.
Departamento de Pediatría. Hospital Materno Infantil. Málaga.

Introducción. Dada la importancia de la morbi- mortalidad en este grupo de niños, efectuamos una revisión de las gestaciones múltiples en nuestro medio.
Material y métodos. Realizamos un estudio de dichos embarazos ocurridos durante el periodo 1991-1996, ambos inclusive, en nuestro hospital. Analizamos tipo de parto, edad gestacional (EG), test de apgar, sexo, peso y patología prevalente.
Resultados. Hemos revisado 19 gestaciones y 60 RN, de un total de 40.864 nacimientos, durante el periodo estudiado. La incidencia de gemelares ha sido 1.6%, de trillizos ,0.04%, y de cuatrillizos y quintillizos, 0.002% . El tipo de parto fue por cesárea (interés fetal) en todos ellos, exepto en un parto trillizo. En la EG se observa la siguiente distribución: < 30 semanas, 21.66%; 31- 34s., 48.33%; 35-37s., 25%; y > o = 37s., 5%. El test de apgar, < 6, al minuto, lo tuvieron 53.3% de RN, y > 7, 46.6% de RN. A los 5 minutos, < 7, 16.07 % de RN y > 8, el 85% de los neonatos. De los RN estudiados fueron varones el 62.5% y mujeres, el 37.5%. La distribución del peso fue: < o = 1000g, 6.6%; 1001-1500, 35%; 1501-2500, 58.3%. La clasificación de los RN (EG/Peso) que hemos obtenido es, 70% fueron RN PTAEG, 25% RN PTPEG, y un 5% RN ATPEG. La patología prevalente en estos neonatos fue la ictericia (33.92%), SDR I (57%), infecciones (10.71%) y hemorragia intraventricular (8.92).
Comentarios. 1. En nuestro medio las gestaciones múltiples superan la media publicada. 2. Los RN varones han sido más frecuentes que los RN mujeres. 3.Ninguno de los RN superó los 2500 g. 4. Los RN AEG fueron más del doble que los RN PEG.

Ref. 737

DISPLASIA CAMPOMÉLICA (DC)

J. M. Camacho Alonso; L. Quesada Rodríguez; M.D. Cruzado Rodríguez; E. Salguero García; F.J. Rivas Moreno; M. García Del Rio; A. Martínez Valverde.
Departamento de Pediatría. H. Materno Infantil. MÁLAGA

INTRODUCCIÓN: La DC es una malformación rara que se caracteriza por incurvación de huesos largos y generalmente mortal. Fue descrita por primera vez por Maroteaux en 1971. La incidencia oscila entre 0.05 al 1.6 por 10000 recién nacidos vivos. Otra característica de este síndrome es que en el 50% de las ocasiones asocia Disgenesia gonadal, con un fenotipo femenino y un cariotipo XY. Se trata de un proceso Autosómico Recesivo y parece ser debido a mutaciones en el gen SOX9.
CASO CLÍNICO: Recién nacido pretérmino (35s) adecuado a la edad gestacional (2640g) hembra con diagnostico prenatal de displasía probablemente tanatofora. Amniocentesis 46xy. Parto vaginal. L. amniótico teñido (+). Apgar 3/5/7.
Al nacimiento presenta mediano estado general con hipotonia marcada y quejido intermitente. A la exploración destaca una macrocefalia (pc: 38cm) y dolicocefalia. Presenta facies dismorfica con hipertelorismo con cara ancha, raíz nasal amplia, microstomia y paladar blando hendido. Pabellones auriculares de implantación baja. El tórax es campaniforme y se aprecia un moderado distress respiratorio; en la auscultación cardiaca se aprecia un soplo sistólico suave de predominio en borde esternal izquierdo; la auscultación respiratoria es normal. Genitales externos femeninos. En las extremidades se aprecia los fémur cortos y curvos y unas tibias curvas con prominencia convexa y hoyuelo cutáneo, los pies son zambos y hay limitación para la extensión de EEII. También presenta dedos de los pies en ráfaga. Se le realiza un ecocardiograma que pone de manifiesto la presencia de una CIV subaortica de mediano tamaño. En el mapa óseo realizado se aprecia una hipoplasia de vértebras cervicales con ensanchamiento interpeduncular en columna lumbar, también se aprecia cierto grado de hipoplasia torácica. Presenta escapulas hipoplasicas y elevadas. Las extremidades superiores son normales. En las extremidades inferiores se aprecia un arqueamiento a nivel de las diafisis de fémur y tibia con peroné hipoplasico. Hay una alteración global de la morfología y desarrollo de huesos del pie con malformación del calcaneo y huesos del metatarso así como escasa definición de falanges. El estudio genético revela un cariotipo XY. Se le practica eco de cráneo que es normal y en la eco pélvica se aprecia un útero de morfología normal sin evidencia de ovarios. Durante su estancia en neonatologia presenta dificultad respiratoria en aumento siendo esta la causa de su fallecimiento a los 21 días de vida. Se le realiza necropsia en la que se aprecia riñones en herradura, presencia de útero, vagina, trompas y testículos disgeneticos con cordones seminiferos rudimentarios. Presenta una placa de crecimiento retardada y desorganizada. A nivel pulmonar se aprecia congestión, edema y focos de hemorragia.
CONCLUSIONES: Destaca en nuestro caso la presencia de una placa de crecimiento alterada, ya que en la mayoría de los casos es normal. Es muy importante el consejo genético a la familia ya que tiene un riesgo del 25% de presentar otro caso. La presencia de la disgenesia gonadal junto a determinadas caracteristicas fisicas como son los hoyuelos cutaneos son fundamentales en la orientación diagnostica de la Displasía Campomélica.

Ref. 738

S. TREACHER-COLLINS (TC)

J.M. Camacho Alonso; I. Rodriguez Sánchez; M.M. Luque López; A. Martín Torrecillas; J. Rivas; A. Martínez Valverde.
Departamento de Pediatría. H. Materno Infantil. MÁLAGA

INTRODUCCIÓN: El TC (disostosis mandibulo facial) es una dismorfia facial típica que incluye con mayor frecuencia, oblicuidad antimongoloide de las hendiduras palpebrales, coloboma de párpado inferior, hipoplasia o aplasia de los arcos cigomáticos, defectos del pabellón auricular, micrognatia y las anomalías dentarias. Es un proceso A. dominante con alto grado de penetrancia y expresividad variable. Afecta por igual ambos sexos. La esperanza de vida es normal a no ser que existan malformaciones cardiacas o renales graves. En algunos casos hay retraso mental, pero ello puede ser debido a la presencia de una importante hipoacusia.
CASO CLINICO 1: RNAT (37s) varón AEG (3150g) que presentaba: hipoplasia malar, retromicrognatia, fisura palatina, microtia-anotia, falta de perforación del conducto auditivo externo (CAE) y posición antimongoloide de las hendiduras palpebrales. Se le realizó ecocardigrama, fondo de ojo y eco cerebral que fueron normales y en el TAC de peñasco se evidencia agenesia de pabellones auriculares y CAE, con oído medio rudimentario bilateral y ambos oídos internos desarrollados. Debido a crisis de cianosis con las tomas, se realizó laringoscopia indirecta evidenciándose ptosis lingual en decúbito lo que obligó a glosopesia. Además presentaba un retraso madurativo global con hipotonia generalizada.
CASO CLINICO 2: RNAT (40s) hembra AEG (2820g) que presentaba: hipoplasia mandibular, pabellón auricular izquierdo alado con dos apéndices preauriculares y disgenesia del pabellón auricular derecho. Presentaba un soplo sistólico que por ecocardiograma se vio que se trataba de un truncus tipo II (origen independiente de las ramas pulmonares). La ecografía de cráneo y renal fueron normales. Falleció al mes y medio de vida por distress respiratorio y shock.
CASO CLINICO 3: RNAT (40s) varón PEG (2645g) que presentaba microcefalia (PC: 30 cm), microtia derecha, ausencia de conducto auditivo externo, hipoplasia mandibular, paladar hendido, fisura palatina y pelo de implantación baja. Se realizó ecografía de cráneo donde se evidenció agenesia del cuerpo calloso, deformidad de los ventrículos laterales, quiste en fosa posterior y colpocefalia. La RMN confirmó estos hallazgos. En el ecocardiograma se puso de manifiesto un mixoma auricular izquierdo asintomático. La ecografía renal y el fondo de ojo fueron normales.
COMENTARIOS: Desde 1995 se han dado en nuestro hospital los 3 casos presentados. La incidencia es de aproximadamente 1 de cada 50000 recién nacidos vivos. En un 40% de los casos existe una historia familiar previa pero hasta en un 60% de los casos puede aparecer por una mutación de novo. Ante la presencia de riesgo de aparición de este síndrome, es útil el empleo de fetoscopia y ecografía para efectuar el diagnóstico prenatal. Debe tratarse la sordera mediante prótesis o intervención quirúrgica. Las intervenciones de cirugía plástica pueden mejorar el aspecto de la cara y considerar el tratamiento ortodóncico y la terapia del lenguaje.

Ref. 749

INFECCIÓN CONGENITA POR VIRUS VARICELA-ZOSTER

García García E, Valdés-Morillo E.P., Márquez E., Oliva S., García-Martín F.J., Martínez-Valverde A.
Dpto. Pediatría, H. Materno-Infanti "Carlos Haya". Málaga.

OBJETIVO: Describir las consecuencias clínicas de la infección congénita por virus varicela-zoster (VVZ) en los niños en función de la edad gestacional a la que se contrae: síndrome de varicela fetal (SVF) o embriofetopatía varicelosa, herpes-zoster infantil (HZI) y varicela neonatal (VN).

MATERIAL Y MÉTODOS: Revisión de las historias clínicas de los pacientes con infección congénita por VVZ ingresados en nuestro hospital en el período de julio de 1981 a febrero de 1998. El diagnóstico de las tres entidades se realizó en base a los datos clínicos.

RESULTADOS: SVF: 2 casos de síndromes polimalformativos congénitos tras varicela materna en las semanas 12 y 11 de gestación, respectivamente; el primero presentaba encefalopatía, microcefalia, duplicidad pielo-ureteral, coriorretinitis y microftalmía; el segundo, hernia diafragmática, estenosis severa de sigma, vejiga neurógena, parálisis braquial alta y síndrome de Horner. HZI: 2 casos en la región oftálmica en niños de 5 meses y 2 años sin antecedentes postnatales de varicela, pero sí en la segunda mitad del embarazo. VN: 3 neonatos presentaron varicela en los primeros 10 días de vida, uno de ellos con diseminación visceral y éxitus.

CONCLUSION: La infección congénita por VVZ es responsable de un variado espectro de entidades clínicas con importante morbimortalidad.

Ref. 769

ESTUDIO EPIDEMIOLOGICO DE LA SEPSIS NEONATAL EN EL PERIODO 1995-1997.

Casanova Román M, Ríos Hurtado J, Márquez Gámez E, Martínez Gil CN, Roldán Mateo A, García del Río M, Martínez Valverde A.
Sección de Neonatología. Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. (Málaga).

INTRODUCCIÓN: La sepsis neonatal es un síndrome caracterizado por signos y síntomas de infección sistémica, que se manifiesta en los primeros 28 días de vida. Según el momento de aparición consideramos: sepsis vertical, cuando acontece en las primeras 72 horas de vida, que suele ser una infección de transmisión materno-fetal, y sepsis horizontal si aparece por encima de las 72 horas, que generalmente es una infección nosocomial, por contacto humano, fundamentalmente manos, o por material o equipos contaminados. El objetivo es conocer la incidencia de sepsis neonatal y los gérmenes implicados en su etiología.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de 179 casos de sepsis neonatal ingresados en nuestra unidad desde Enero de 1995 a Diciembre de 1997.

RESULTADOS: La incidencia de sepsis neonatal fue del 9.85 ‰ (nº nacimientos 18.186), con un total de 79 sepsis clínicas (4.34 ‰) y 100 sepsis confirmadas (5.49 ‰). En relación al momento de aparición existían 92 casos de sepsis vertical, siendo confirmadas 42 (incidencia del 2.3 ‰) y clínicas 50 (2.74 ‰), y 87 casos de sepsis horizontal, con 58 casos con hemocultivo positivo (3.18 ‰) y negativo en 29 (1.59 ‰). En la sepsis vertical el 46.73% fue en RN pretérminos (RNPT), y en un 53.27% en RN a término (RNAT). En la sepsis horizontal, el 64.36% de los casos eran RNPT, y el 35.64% RNAT. En relación con la etiología en la sepsis vertical existe un predominio de los gérmenes Gram positivos con un 80.95%, destacando el estreptococo grupo B (EGB) que fue el responsable del 40.47%. En las sepsis horizontal destacó el estafilococo epidermidis con un 22.4% de los casos. Fallecieron 32 pacientes, 13 por sepsis vertical (7.26%) con predominio del EGB (50%), y 19 por sepsis horizontal (10.6%), donde predominaron los estafilococos coagulasa negativo y los Gram negativos.

CONCLUSIONES: Nuestros resultados son semejantes a los publicados por el grupo Castrillo (grupo de Infecciones Neonatales). En nuestra serie se sigue confirmando el predominio de los Gram positivos en la sepsis neonatal. Destacar que el 78% de los fallecidos eran pretérminos

Ref. 064

INFECCIÓN RESPIRATORIA AGUDA: ¿ANTIBIÓTICOS?

T CARRIÓN, M LÓPEZ SÁNCHEZ, G DEL RÍO, JA FDEZ-MERCHAN, A MILLÁN, R ESCORIHUELA.
S. de Pediatría. Fundación Jiménez Díaz. UA. Madrid. (FAX: 5494764)

Objetivo: Valorar los criterios empleados para iniciar tratamiento con antibióticos en los niños que ingresan por infección respiratoria aguda (IRA).

Material y métodos: Estudio comparativo de factores clínicos, analíticos, radiológicos y microbiológicos (cultivo viral, IFD, FF, serología, hemocultivo, etc.), entre 92 pacientes no tratados con antibióticos y 55 tratados. El estudio estadístico de ambas series se realiza en programa Rsigma.

Resultados: Entre los 55 pacientes tratados los resultados significativos fueron: fiebre, leucocitosis, neutrofilia, condensación lobar, diagnóstico clínico de neumonía y faringoamigdalitis, cultivo positivo a adenovirus (ADV), látex a M. pneumoniae y hemocultivo negativo.

Entre los 92 no tratados los resultados significativos fueron linfocitosis, signos de atrapamiento aéreo, diagnóstico clínico de bronquiolitis y laringitis, IFD positiva a ADV, serología ADV positiva y Epstein Barr positivo.

De los 55 pacientes hubo 10 (18%) en los cuales se suspendió la antibioterapia basándose fundamentalmente en criterios microbiológicos.

Conclusiones: Cuando se inicia un tratamiento antibiótico los criterios que lo apoyan pueden ser clínicos (neumonía y faringoamigdalitis), analíticos (leucocitosis y neutrofilia), radiológicos (condensación lobar) y métodos rápidos microbiológicos (IFD, látex y antígenos de secreciones). El reconocimiento de los criterios para el uso juicioso de antibióticos repercute no solamente en la salud (selección de cepas resistentes), sino en el coste sanitario.

En nuestro centro, gracias a una política eficaz de diagnóstico microbiológico rápido fue posible suspender la antibioterapia en el 18% de los pacientes y en el 9% modificar el antibiótico inicialmente prescrito.

Ref. 078

COMPLICACIONES POR FUGA DE AIRE EN ASMA AGUDO

J. Macías Pardal, C. Ruiz Labarga, M. Martín Maté, C. Navas Heredia, E. Jiménez Mena, R. Del Villar Galán
S. de Pediatría. Hospital Universitario Del Río Hortega. Valladolid.

OBJETIVO: Presentar 3 casos de fugas de contenido aéreo pulmonar (neumomediastino, neumotórax espontáneo y neumotórax secundario a ventilación mecánica), como complicaciones de crisis de asma aguda.

MATERIAL Y METODOS: Se revisan retrospectivamente los 622 ingresos por asma bronquial recogidos en nuestro hospital entre 1986 y 1997.

CASOS CLINICOS:

1. Varón. 10 años. Tos. Disnea. Exploración: Taquipnea, disminución de ventilación y sibilancias espiratorias (Wood Downes 6). Crepitación a la palpación en cuello y tercio superior del tórax. Rx tórax: Aire ectópico en cuello y tórax. Neumomediastino. Placa lateral: Aire rodeando arteria pulmonar derecha. Evolución: Favorable, sin precisar drenaje.
2. Hembra. 2 años. Tos y disnea. Exploración: Tiraje intenso, taquipnea, sibilancias espiratorias dispersas y ventilación muy disminuida (Wood Downes 10). Rx tórax: Neumotórax parietal derecho y neumomediastino (no se habían realizado medidas de reanimación). Tratamiento: Drenaje pleural con aspiración. Evolución: Favorable.
3. Varón. 6años. Disnea y ruido respiratorio. Exploración: Tiraje intenso, sibilancias dispersas, taquipnea, taquicardia y obnubilación (Wood Downes 12). Ante el progresivo aumento de presión arterial de CO2 se inicia ventilación mecánica con altas presiones. Rx tórax: Neumotórax en pulmón derecho. Tratamiento: Drenaje pleural con aspiración. Evolución: Favorable

CONCLUSIONES:

-El neumomediastino es una complicación poco frecuente de la crisis de asma (0,48% en nuestro hospital, 0,3 - 2% en otras series). El enfisema subcutáneo es un signo que acompaña con frecuencia al neumomediastino. Se suele resolver espontáneamente, aunque en ocasiones puede provocar obstrucción de la vía aérea.

-El neumotórax espontáneo es más raro (1 solo caso en nuestro hospital de 622 ingresos), pero puede requerir intervención terapeútica más agresiva. Se debe sospechar ante una crisis de asma acompañada de dolor torácico y que no mejora con el tratamiento. Es más frecuente el neumotórax secundario a ventilación mecánica en crisis graves.

-A diferencia de otras etiologías, el neumotórax coincidente con crisis asmática no suele recidivar (ningún caso de recidiva en nuestro hospital).

Ref. 126

HIPERTENSIÓN PULMONAR PRIMARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Puigarnau R., Pons M., Carballo E., Sainz E., Ros J., González Pascual E.
Unitat Integrada Pediatria. Hospital Clínic-Sant Joan de Déu. (Prof. R. Jiménez). Facultat de Medicina. Universitat Barcelona.

INTRODUCCIÓN: La hipertensión pulmonar primaria (HTP1ª) es una entidad de origen desconocido e infrecuente en la edad pediátrica. Se define como un aumento de la presión pulmonar superior a 20 mmHg en reposo con presión de enclavamiento normal y ausencia de causas secundarias. El tratamiento médico se basa en el uso de diuréticos, bloqueantes de los canales del calcio y en los pacientes no respondedores, prostaciclina nebulizada o en infusión endovenosa continua. Presentamos una paciente tratata con prostaciclina (PGI_2) inicialmente nebulizada y posteriormente endovenosa continua, objetivándose una mejoría clínica transitoria.
OBSERVACION CLÍNICA: Paciente de sexo femenino de 2 años de edad ingresada por presentar fallo cardíaco derecho que se estabiliza con oxigenoterapia, restricción de líquidos y diuréticos. La ecocardiografía muestra una gran dilatación de cavidades derechas, insuficiencia tricuspídia, septo interventricular tipo II-III con una HTP estimada de 60 mmHg . La paciente es diagnosticada de hipertensión pulmonar primaria tras excluirse las etiologías secundarias. Se realiza cateterismo cardíaco confirmatorio del diagnóstico, sin respuesta positiva al test de vasodilatación. Dado el deterioro clínico se inicia tratamiento con prostaciclina nebulizada (50 ìg/ 3 horas, excepto noche). Se observa una mejoría clínica y una disminución de las necesidades de oxígeno y diuréticos durante 3 meses. Tras este período, presenta un empeoramiento clínico por lo que se decide instaurar tratamiento con prostaciclina endovenosa continua a través de port-a-cath (2 ng/kg/min dosis inicial, aumentandola progresivamente). La paciente fallece a los 6 meses del diagnóstico, por fallo cardíaco.
COMENTARIOS: 1- La prostaciclina es un vasodilatador prostanoide sintetizado a partir del ácido araquinódico per el enzima cilcooxigenasa. Es un potente vasodilatador endógeno y un agente antiagregante. 2- La prostaciclina es una alternativa válida en el manejo de la HPP1ª que no responde al tratamiento convencional. 3- La mejoría transitoria de la calidad de vida justifica el uso de la prostaciclina en una entidad con pronóstico infausto.

Ref. 197

SIBILANCIAS RECURRENTES POSTBRONQUILITIS: ESTUDIO LONGITUDINAL TRAS UN AÑO DE SEGUIMIENTO

A. Garrocho García, G. Pérez Pérez, M. Grace Gentles, J. García Botia, Martín Navarro M., J. González-Hacero.
Sección Neumología. Servicio de Pediatría. Hospital Unviersitario Virgen Macarena. Sevilla.

OBJETIVO: Determinar la influencia y establecer factores de riesgo epidemiológicos de la bronquiolitis aguda en el desarrollo de sibilancias recurrentes y asma un año después.
MATERIAL Y MÉTODO: Realizamos un estudio prospectivo, durante un año, de 71 niños que ingresaron por bronquiolitis aguda en el Servicio de Pediatría de nuestro Hospital desde el 1 de Enero al 31 de Marzo de 1996, mediante controles periódicos, evaluando la situación clínica y los ingresos por dificultad respiratoria en este período de tiempo y su relación con el sexo, gravedad de la bronquiolitis, IgE, historia familiar de asma y humo de tabaco en la vivienda.
RESULTADOS: El número de pacientes con sibilancias recurrentes fue de 47 casos (66,1%), con una media de crisis de 1,7. Ingresan por dificultad respiratoria 17 niños (23,9%), la media de ingresos en el grupo de estudio fue de 0,43.
Encontramos diferencias significativas en las sibilancias recurrentes e ingresos en relación a las variables sexo de los pacientes (media de crisis en varones 2,24 y de hembras 1,26) y son más severas, precisando con más frecuencia el ingreso (varones 219,2% y Hembras 13,3% de ingresos). La severidad de la bronquiolitis influye en el número de crisis, en B. Moderada-severa 6 de 23 (26%), en B. Leve 4 de 48 (8,3%); también influye en el número de ingresos posbronquiolitis, 34,7%, con una media de 1,04 en B, moderada-grave, por 16,6% con media de 0,166 en la B. Leve. Los niños que tenían elevada la IgE total durante la bronquiolitis, presentan más sibilancias (75%) y más ingresos postbronquiolitis (37,5%) que aquellos con la IgE normal (65% de sibilancias y 20,6% de ingresos).
Los niños con historia familiar de asma tienen más crisis (84,6%, media 2,38) y más ingresos (46,1%), que los niños que no tienen esta variable, (sibilancias 46,1% con media de 1,56, e ingresos 17,2%). El humo de tabaco en la vivienda y sobre todo cuando la madre es la fumadora determinan más crisis (80,9%, media 2,33) y más severas (31,7% de ingresos).
CONCLUSIONES: La bronquiolitis agua determina el posterior desarrollo de sibilancias recurrentes, al menos durante un año tras la misma. Los varones tienen peor evolución, con más sibilancias recurrentes y crisis más severas. El score de Down tiene interés como factor predictivo de las sibilancias recurrentes. La historia familiar de asma y la exposición al humo de tabaco en la vivienda, especialmente cuando la madre es fumadora, son factores de riesgo de sibiliancias recurrentes.

Ref. 279 DIAGNOSTICO DE SAOS POR PULSIOXIMETRIA

Villa JR, Vecchi A, Salcedo A, Sequeiros A, Blanco J, Prudencio M.
Sección de Neumología. Hospital Niño Jesús. Madrid.

Objetivos: valorar la utilidad de la pulsioximetría computarizada para el diagnóstico de Síndrome de Apnea Obstructiva de Sueño (SAOS).
Material y métodos: estudiamos 253 niños con sospecha clínica de SAOS realizando estudio polisomnográfico nocturno en el que se midió la saturación de O2, flujo naso-oral mediante termistor, movimientos torácicos, movimientos abdominales, intensidad del ronquido, actimetría, electrocardiograma y posición corporal (Apnoescreen II+ Jaeger). Consideramos que el niño tenía SAOS si el índice de apnea/hipopnea (nº de apneas + hipopneas obstructivas por hora de sueño: IAH) era ≥ 5. Los parámetros oximétricos que valoramos fueron: saturación basal, saturación mínima, desaturación media, número de desaturaciones por debajo del 90%, índice de desaturaciones (nº de caídas de la saturación >4% por hora de sueño: ID) y el porcentaje de la noche con saturación por debajo de 90%, 85% y 80%.
Resultados: encontramos una correlación estadísticamente significativa, aunque débil, entre el IAH y todos los parámetros expresados excepto la saturación basal; el valor que mejor se correlacionó fue el ID: $r=0.43$, $p<0.001$. Analizamos mediante curva ROC qué punto de corte tenía mejor relación de sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de SAOS: el mejor punto fue presentar un ID ≥ 10 (Sensibilidad 65.5%, Especificidad: 86%, VPP: 93%, VPN: 48%). También analizamos el hecho de tener una saturación <90% durante el 5% o más de la noche (criterio convencional): Sensibilidad 29.8%, Especificidad: 98.5%, VPP: 98.4%, VPN: 34.2%.
Conclusiones: la oximetría de pulso computarizada es un método que muestra una alta especificidad para el diagnóstico de SAOS (siempre en pacientes sin otra patología que pueda alterar la saturación) pero que tiene una escasa sensibilidad por lo que no puede considerarse un método adecuado de screening. El parámetro que nos parece más eficaz es el ID≥10.

Ref. 280 VALOR DEL I. BROUILLETTE EN SAOS EN S. DOWN

Prudencio M, Villa JR, Salcedo A, Romero F, Cubero C, Vecchi A
Sección de Neumología. Hospital Niño Jesús. Madrid.

Objetivos: Evaluar la utilidad del índice de Brouillette (IB) para diferenciar los niños con S. de Down que tienen Síndrome de Apnea Obstructiva del Sueño (SAOS) de los que no lo tienen.
Material y métodos: Estudiamos 28 niños con S. de Down, independientemente de que presentasen o no síntomas sugestivos de SAOS. Se aplicó el cuestionario de Brouillette compuesto por 3 preguntas: existencia de Dificultad respiratoria durante el sueño (0=nunca; 1=ocasional; 2=frecuente; 3=constante), Apneas durante el sueño (0=no; 1=sí), y Ronquido nocturno (0=nunca; 1=ocasional; 2=frecuente; 3=constante). Se calculó el índice de Brouillette= 1.42 D + 1.41 A + 0.71 R – 3.83 clasificándolos en 3 grupos: no SAOS (IB < -1), SAOS dudoso (-1 a 3.5) y SAOS seguro (IB > 3.5) según las recomendaciones de este autor. Posteriormente se realizó a todos estudio polisomnográfico nocturno (PSG).
Resultados: diagnóstico de SAOS o de no SAOS por el resultado de la PSG:

I.Brouillette	< -1	-1 y 3.5	> 3.5	Total
SAOS	6	9	1	16
no SAOS	3	8	1	12

De los 12 pacientes sin SAOS, el IB hubiera clasificado como SAOS dudoso a 8 (hubiera sido necesario realizar PSG), de los 4 restantes, 1 (25%) hubiera estado mal clasificado (hubiera sido diagnosticado de SAOS aun no teniéndolo). De los 16 pacientes con SAOS, en 9 el índice los clasifica como dudosos; de los 7 restantes, 6 (86%) hubieran estado mal clasificados (hubieran sido diagnosticados de sanos aun siendo SAOS verdaderos). Siguiendo las recomendaciones de Brouillette hubieramos diagnosticado correctamente 4 pacientes (14%) sin necesidad de realizar PSG, en 17 pacientes (61%) hubieramos tenido que realizar PSG en cualquier caso y 7 pacientes (25%) hubieran estado mal clasificados.
Conclusiones: El índice de Brouillette no se mostró útil en el diagnóstico de este proceso. Por ese motivo, mientras no se estandaricen métodos de cribaje adecuados para distinguir a este grupo de sujetos, deberíamos considerar la realización de un estudio polisomnográfico a todos los pacientes con Síndrome de Down, independientemente de la sintomatología que presenten

Ref. 281

ESTUDIO DEL S.A.O.S. EN NIÑOS

Cubero C, Romero F, Neira MA, Blanco J, Vecchi A, Villa JR
Sección de Neumología. Hospital Niño Jesús. Madrid.

Objetivos: Evaluar las características clínicas y polisomnográficas de los niños estudiados por sospecha de Síndrome de Apnea Obstructiva del Sueño (SAOS) en nuestra Sección.
Material y métodos: estudiamos 253 niños enviados por sospecha clínica de SAOS a lo largo del año 1997 realizándose historia clínica, exploración completa y estudio polisomnográfico nocturno en el que se midió la saturación de O2, flujo naso-oral mediante termistor, movimientos torácicos, movimientos abdominales, intensidad del ronquido, actimetría, electrocardiograma de 3 derivaciones y posición corporal.
Resultados: edad media: 4.64(2.32 años (0.64 – 15). Varones 62.8%. El 73% de pacientes fueron remitidos por el servicio de ORL. El 84% de los niños fueron estudiados por presentar clínica sugestiva de SAOS sin otra patología; el resto tenían además: S. Down (6.1%), enfermedades neuromusculares (1.2%), S. Pierre Robin (0.81%), S. Prader-Willi (0.81%) y otras patologías (6.93%). En cuanto a los parámetros polisomnográficos, la duración media de los estudios fue de 8.52(1.28 horas, con un 79.85(10.28% de sueño eficaz valorado por actimetría. El total de apneas-hipopneas fue 82.71 (69.34, con un índice medio por hora de sueño de (IAH) 12.37(11.85. Saturación basal: 95.92(2.66%, mínima: 77.80(10.65%, media de las desaturaciones: 90.22(3.31%. Estos 3 últimos valores se correlacionaron significativamente con el IAH pero de forma muy leve. En relación al diagnóstico, 71 niños (28.4%) no presentaban SAOS; 84 (33.6%) tenían SAOS leve; 63 (24.9%), SAOS moderado y 32 (12.65%), SAOS grave.
Conclusiones: Existía un predominio de varones entre los niños estudiados (1.7:1). La mayoría de los niños fueron remitidos por el Servicio de ORL. Casi una tercera parte de los niños con sospecha de SAOS presentaron un estudio polisomnográfico normal. Los valores de saturación basal, media y mínima no son suficientemente útiles para el diagnóstico.

Ref. 282

INFILTRADOS PULMONARES Y ANEMIA EN L.E.S.

Romero F, Salcedo A, Romero C, L-Robledillo JC, Sequeiros A, Villa JR
Sección de Neumología. Hospital Niño Jesús. Madrid.

Introducción: existen entidades clínicas raras cuyo diagnóstico es sugerido a través de una anamnesis y exploración cuidadosas unidas a una sospecha clínica que se confirma con la realización de pruebas complementarias dirigidas a confirmar un diagnóstico presuntivo.

Caso clínico: se presenta el caso de una niña de 2 años 4 meses, previamente asintomática, que desde los 15 meses de vida había presentado cuatro episodios consistentes en fiebre, dificultad respiratoria, anemia, elevación de VSG e infiltrados pulmonares. Ante un cuadro de estas características sospechamos una hemorragia pulmonar que se confirmó por la presencia de macrófagos con hemosiderina en su interior en el lavado broncoalveolar. Dirigimos el estudio hacia las diferentes causas de hemorragia pulmonar, principalmente hemosiderosis, alteraciones de la coagulación, diversas conectivopatías y síndromes tales como el de Goodpasture. En la analítica se objetivó positividad de ANA, Anti-DNA, Anti-RNP/Sm, Anti-Ro y Anti-Cardiolipina IgG. Durante su último ingreso presentó una convulsión tónico-clónica con TAC craneal y EEG normales. Se instauró tratamiento con bolos IV de corticoides sin respuesta adecuada por lo que se añadió ciclofosfamida, con una buena respuesta inicial.

Conclusiones: en el caso que nos ocupa se llegó al diagnóstico de hemorragia alveolar difusa en el contexto de un probable Lupus Eritematoso Sistémico (LES) en base a: 1) ANA positivos. 2) Anti-DNA positivos. 3) Convulsión no atribuible a fármacos ni alteraciones metabólicas. Otros hallazgos tenidos en cuenta fueron la presencia de Anti-RNP/Sm, Anti-Ro y Anti-Cardiolipina IgG que con frecuencia se presentan en diversas conectivopatías, fundamentalmente en el LES.

Ref. 293 NEUMONÍA LIPOIDEA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

A. Brea, B.Garnica, C.Téllez, J.M. Ibáñez, F.Franco, M.R.-Peñalver
Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia

La neumonía lipoidea es una inflamación proliferativa intesticial crónica resultante de la aspiración de material lipoideo (grasas animales, vegetales o minerales). La intensidad de la reacción pulmonar y su sintomatología está en relación con la cantidad y tipo de la sustancia aspirada, influenciado por la presencia o no de alteraciones deglutorias, y la situación inmunológica del paciente. En algunos casos evoluciona hacia una fibrosis pulmonar.

CASO CLINICO: Escolar de 7 años, afecto de encefalopatía severa, post hipoxia-isquemia cerebral, que es remitido a nuestro hospital por neumonía en lóbulo inferior derecho de larga evolución resistente a múltiples tratamientos antimicrobianos. A la exploración destaca hipoventilación en ambos hemitórax con subcrepitantes bilaterales de predominio en base derecha. Radiografías de tórax sucesivas muestran patrón alveolar en lóbulo inferior derecho denso sin apenas broncograma. Biopsia pulmonar con depósitos extensos de grasa en forma de vacuolas fagocitadas por macrófagos. No fibrosis intersticial significativa.

COMENTARIO. Consideramos interesante presentar este caso de neumonía lipoidea secundaria a microaspiraciones de productos lácteos (grasa animal) como diagnóstico a tener en cuenta ante proceso neumónico de larga evolución sin respuesta a tratamiento antimicrobiano.

Ref. 329 BLASTOMA PLEUROPULMONAR EN UNA NIÑA DE 3 AÑOS

Blanco P., Bueno O.*, Jiménez A.*, De Gregorio M.A.#, Ariño I.#, Ramón y Cajal S.## y Bueno M.**
Departamento de Pediatría, Radiología# y Anatomía Patológica##. HCU de Zaragoza.*

INTRODUCCIÓN
El blastoma pleuropulmonar es una neoplasia disontogénica rara en la infancia, que se localiza como masa en pulmón y/o pleura. Histológicamente es un tumor primitivo de apariencia mixta entre blastomatoso y sarcomatoso.
MATERIAL Y MÉTODO
Niña que ingresa en nuestro servicio por presentar tos, fiebre, dolor costal izquierdo y esputos hemoptoicos de 5 días de evolución. En la exploración a su ingreso, destaca el buen estado general y nutricional, pero (P 90), talla>97. En la auscultación respiratoria a nivel de hemitórax izquierdo existe: soplo tubárico en zona anterior,m estertores de gruesa burbuja en zona posterior y ausencia de murmullo vesicular en zona lateral. Matidez en la percusión de dicho hemitorax. El resto de la exploración en normal.
Las pruebas complementarias incluyen: Radiografía de tórax donde se aprecia opacidad del hemitórax izquierdo con signos de desplazamiento mediastínico contralateral. En la ecografía toracoabdominal se informa de una masa gigante sólida de gran complejidad ecoestructural en todo el hemitórax izquierdo, con densidades variadas (sólidas, calcáreas, quísticas, vasculares...), con derrame pleural acompañante. En TAC toracoabdominal con contraste intravenoso destaca una gran tumoración, de baja densidad, en casi todo el hemitórax izquierdo produciendo atelectasia del pulmón homolateral y desplazamiento mediastínico contralateral, calcificación de unos 3mm. en zona que correspondería a lingula. Se realiza biopsia por punción enviándose muestra para informe anatomopatológico donde se obtiene el diagnóstico de blastoma pulmonar. La paciente es remitida al Hospital Valle de Hebrón para intervención quirúrgica e iniciar poliquimioterapia.
CONCLUSIONES:
1. El blastoma pleuropulmonar es una tumoración rara, hasta el momento han sido descritos 50 casos en población pediátrica.
2. Resaltar la importancia ecográfica y biopsia bajo control tomográfico para un diagnóstico y tratamiento precoz.

Ref. 346 BRONQUIOLITIS: ESTUDIO RETROSPECTIVO 93-98

M.A. Sánchez; M.J. Hernández; J.C. Redondo; P. Gayol; M.C. Sánchez; Matilla; V. Santamartina.
Hospital Virgen de la Vega, SALAMANCA.

Objetivo: Conocer los datos epidemiológicos, clínicos, terapéuticos y evolutivos a corto plazo de los niños que ingresaron en nuestro Hospital con el diagnóstico de Bronquiolitis desde 1993 a Febrero de 1998.

Material y métodos: Se revisan 91 historias siguiéndose los criterios de Mc Connochie para seleccionar los casos y se analizan los datos obtenidos referentes a edad, sexo, procedencia, estancia, alimentación, clínica y exploración física al ingreso, hemograma, gases, pulsioximetría, VRS en secreciones nasofaríngeas, bacteriología, tratamiento y evolución. Se clasifica a los pacientes en tres grupos (leves, moderados y graves) según dificultad respiratoria, pulsioximetría y PCO_2 al ingreso.

Resultados: El 70.9% de los casos fueron varones, el 78.2% procedían del medio urbano y todos los casos se presentaron entre Diciembre y Abril. El motivo de consulta fue la creciente dificultad respiratoria o el rechazo de las tomas en el contexto de un catarro de vías altas. La positividad para el VRS fue del 89.79%, el 7.69% de los casos fueron graves precisando ventilación asistida, moderados el 25.55% y leves el 66.75%. Todos los pacientes recibieron oxigenoterapia, humedad ambiental, aspiración de secreciones y fluidoterapia EV. Recibieron B_2-agonistas y Budesonida el 90.56% y corticoides EV el 7.69%. Precisaron antibioticoterapia por sobreinfección bacteriana el 18.85% y casi la mitad de los pacientes presentaron atelectasias que se resolvieron con fisioterapia.

Conclusiones: Los datos epidemiológicos obtenidos coinciden con la mayoría de autores. Representa una causa importante de ingreso en la época de máxima incidencia. La aparición de complicaciones fue baja. La dificultad respiratoria al ingreso marca la estancia. La edad media es significativamente menor en los casos graves.

Ref. 378 TUBERCULOSIS CAVITADA EN NIÑOS. PRESENTACIÓN DE CUATRO CASOS

Martos Martínez D, Andrés Martín A, López Barrio AM, León Leal J A, Pineda Mantecón M, Navarro González J.
H.I.U. Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivos: La tubercolosis (TBC) pulmonar es una patología frecuente en nuestro medio, con manifestaciones clínicas y radiológicas muy variadas.Las formas cavitadas son bastante infrecuentes.
Material y métodos: Presentamos cuatro casos de TBC pulmonar, que evolutivamente presentaron cavitaciones en la radiografía (Rx) de tórax y/o en la Tomografía axial computarizada (TAC).
Resultados:
Caso 1: Varón de 5 meses con clínica de fiebre alta, polipnea y cianosis, encontrándose en la Rx de tórax imágenes compatibles con diseminación broncógena que parte de cuatro cavernas situadas en pulmón izquierdo.
Caso 2: Niña de 2 años que en el curso de una neumonía TBC en tratamiento sufre reagudización de la clínica.En la Rx de tórax y la TAC se demuestra una caverna en lóbulo inferior izquierdo (LII) y mediante fibrobroncoscopia (FBC) se observan dos granulomas endobronquiales.
Caso 3: Niña de 13 años con expectoración hemoptoica y febrícula y una imagen cavitaria así como nódulos diseminados en pulmón derecho que se aprecian tanto en Rx de tórax como en la TAC.
Caso 4: Varón de 2 meses que ingresa por insuficiencia respiratoria brusca y fiebre, con imágen de neumonía masiva derecha en Rx torácica. En la TAC pulmonar aparecen imágenes sugerentes de cavernas TBC.
Conclusiones: Las formas cavitadas de TBC pulmonar son poco frecuentes, dentro de la gran variedad de formas radiológicas que puede adoptar la TBC infantil. A diferencia de las formas del adulto, con el tratamiento específico suelen evolucionar hacia la normalidad clínica y radiológica sin necesidad de otras medidas especiales.

Ref. 382

MANIFESTACIONES RESPIRATORIAS EN LAS INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

Martos Martínez D,Casas Vila C,Andrés Martín A,Pineda Mantecón M,Madrazo Crespo JL.
H.I.U. Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivos: Ver la incidencia de inmunodeficiencias primarias (IDP) en niños con patología respiratoria, la sintomatologia y el tiempo que se tarda en llegar al diagnóstico desde el inicio de la clínica sospechosa.Destacamos la importancia de un diagnóstico precoz de la

Material y métodos: Revisión retrospectiva de los niños con patología respiratoria vistos en las secciones de Neumología y Alergología desde 1989 hasta 1997, realizando cuantificación de inmunoglobulinas en todos ellos y estudio inmunológico completo en los que presentan infecciones frecuentes, graves o inusuales.

Resultados: Encontramos un total de 53 casos de IDP, 33niños y 20 niñas.De ellos 40 corresponden a déficits aislados de Ig A, 5 a inmunodeficiencia combinada severa (IDCS), 3 a inmunodeficiencia común variable (IDCV), 2 a Síndrome de hiper Ig E, y 3 a hipogammaglobulinemia con hiper Ig M ligada al sexo.Los déficits de Ig A presentaron la clínica más leve, mientra que las manifestaciones más graves fueron las encontradas en las IDCS, quienes se diagnosticaron por ello más temprano.

Conclusiones: Destacamos la importancia de un diagnóstico precoz de las IDP para establecer un tratamiento adecuado y así evitar las posibles secuelas, y para realizar un consejo genético en los casos de IDP hereditarias. Señalar asimismo que las IDP no son patologías exclusivas de la infancia, apareciendo los síntomas y llegándose al diagnóstico a menudo en edades no pediátricas.

Ref. 395

ALTA A DOMICILIO DE NIÑOS DEPENDIENTES DE TECNOLOGÍA

MA. García Teresa, J. Casado Flores, C. Palau Fayos, M. Riaza
Unidad de Ventilación Mecánica a Domicilio. UCI Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Universidad Autónoma. Madrid.

OBJETIVOS :
Proporcionar el alta a domicilio y optimizar la calidad de vida de familias y niños dependientes de tecnología (ventilación mecánica, oxigenoterapia y monitorización).
MATERIAL Y MÉTODOS:
Pacientes ingresados en UCIP dependientes de tecnología respiratoria subsidiarios de alta a domicilio. Se realizó programa de ventilación mecánica a domicilio (VMD), en 3 fases: 1) Diagnóstico y estabilización clínica. 2) Entrenamiento de familia y gestión de material necesario. 3) Seguimiento en domicilio (visitas, controles en UCIP y telefónicos, asistencia en domicilio, voluntariado). Recursos humanos: equipo especializado en VMD (pediatra intensivista y enfermera); apoyo de otros profesionales y especialistas.
RESULTADOS:
De Mayo 90 a Marzo 98, 33 pacientes (20/13, V/M) fueron dados de alta a domicilio desde UCIP y controlados posteriormente. Edad 5m-16a . Diagnósticos: 9 alteración del SNC, 6 miopatía, 7 alteración de vía aérea, 6 enfermedad pulmonar crónica, 5 varios. Tipos de asistencia: 7 VM con traqueostomía, 8 VM con máscara nasal, 9 Traqueostomía+-O2, 9 oxigenoterapia con cánulas nasales. Aparatos: 9 Respirador, 6 BIPAP, 20 aspirador secreciones, 7 humidificador cascada, 17 pulsioxímetro, 1 monitor apneas, 7 bomba nutrición enteral. Oxigenoterapia: 30 pacientes (23 O2 líquido, 7 O2 comprimido). Apoyo nutricional: 7 sonda nasogástrica, 5 gastrostomía. Escolarización: 22 niños en edad escolar (16 colegio normal -8 con traqueostomía-, 1 colegio especial, 1 escolarizado en domicilio), 1 con traqueostomía asiste a guardería. Seis con traqueostomía disponen de enfermera o cuidadora durante horas escolares.
Evolución tras el alta: 8 fallecen, 2 retirada de BIPAP, 5 decanulados, 3 disminuye tiempo de VM, 2 aumenta tiempo de VM, 2 retirada de O2, 11 estable. Asistencia en domicilio: De 16 niños con traqueostomía, 10 asistidos exclusivamente por la familia, 3 ayudados por voluntariado, 1 por enfermera pública 7 h/día.
CONCLUSIONES:
1. El alta a domicilio mejora la calidad de vida, permitiendo en gran parte, escolarización normal. 2. Es necesario equipo que coordine profesionales e instituciones.
2. La asistencia en domicilio es realizada por la familia; en niños dependientes de respirador muchas horas al día sería necesario ayuda asistencial oficial.

Ref. 457 OBSTRUCCIÓN DE LA VÍA AÉREA EN LA INFANCIA

Castilla G, Ramírez A, Expósito J.F., Aguilar R., Paredes R.M., Espejo I. Arco J.
S. Pediatría S. Anestesia. Hospital General Ciudad de Jaén.

INTRODUCCIÓN: Se define el síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS),como la ausencia de entrada y salida de aire durante el periodo de sueño con duración mayor de 20 segundos, acompañándose de bradicardia y disminución de la saturación periférica arterial de oxígeno.En relación a la etiología puede ser central u obstructiva.En la infancia la causa más frecuente es la hipertrofia amigdalar o adenoidea.Los signos y síntomas incluyen ronquido ruidoso, episodios obstructivos con despertar constante, alteraciones del comportamiento y cor pulmonare.
MATERIAL Y MÉTODOS: Niña de 1 año de edad que es enviada a urgencias por episodios de apnea repetidos, dificultad en la ingesta de sólidos y líquidos.La exploración física no revela alteraciones de interes.El estudio otorrinolaringológico que evidenció hipertrofia adenoidea importante.Realizamos estudio preoperatorio encontrándose todos los parámetros dentro de la normalidad.Administramos anestesia balanceada (Atropina,O2, N2O,halotano, mivacurio,fentanilo) con intubación endotraqueal, cursando la intervención con normalidad.
En el postoperatorio la mejoría fué espectacular, desapareciendo los episodios de apnea.
CONCLUSIONES: Se precisa un adecuado control postoperatorio por el riesgo de nuevos episodios de apnea.En muchas ocasiones existe un componente mixto tanto obstructivo como central.
Las apneas obstructivas suelen resolverse la mayoría de los casos con la adenoidectomía o la amigdalectomía.

Ref. 473 NEUMONÍAS DE REPETICIÓN EN LA INFANCIA

Escribano A, García R, Balaguer JV, Úbeda MI
Unidad de Neumología Infantil. H Clínico. Universidad de Valencia.

Las neumonías de repetición son un motivo frecuente de consulta en neumología infantil. En muchas ocasiones ocultan una patología subyacente.
OBJETIVO: Analizar características de las neumonías de repetición y determinar los posibles factores causales.
MATERIAL Y MÉTODO: Estudio descriptivo prospectivo (ene/94-dic/97) con niños (0-14 años) seguidos en la U. de Neumología Infantil que cumplen criterios de neumonía de repetición (Wald 1993). Se excluyen fibrosis quística, tuberculosis, cardiopatías, displasia broncopulmonar. En todos los casos se sigue el mismo protocolo diagnóstico, que se aplica parcial o totalmente en función de la evolución clínica.
RESULTADOS: Se reclutan 54 niños (41% niñas) de edad 3,37 (2,29 (media (DE) años al cumplir los criterios. El 59% procede del medio urbano. La mayoría (83%) no tienen antecedentes familiares de asma, sólo en el 9% se detectan factores perinatológicos de riesgo y el 62% son fumadores pasivos. La mayoría han presentado 2 episodios neumónicos sin complicaciones, predominantemente en lóbulo medio. Coincide en el mismo lóbulo, al menos en 2 episodios en 61%. Las imágenes Rx se resuelven en la mitad de los casos y cerca del 40% presentan síntomas broncoobstructivos interepisódicos.
Cuando se detecta alergia (32%), el alergeno más frecuentemente implicado son los ácaros. En 3 casos observamos disminución de IgA y en otros 3, déficits de subclases de IgG.
La fibrobroncoscopia (17 pacientes, 31%) demuestra inflamación bronquial en el 41 % de los casos. El lavado broncoalveolar permite detectar infección en el 57% con predominio de H influenzae (35%).
En 3 pacientes se extrae un cuerpo extraño y en 1 se detecta discinesia ciliar. La anomalía más frecuentemente detectada por TC (realizado en 12 pacientes) son las bronquiectasias. El 91 % de los pacientes responde satisfactoriamente a la administración del tratamiento antiinflamatorio inhalado.
CONCLUSIONES: El predominio de síntomas broncoobstructivos y la buena respuesta al tratamiento antiinflamatorio hacen pensar en el asma como causa más frecuente de neumonías de repetición en niños.

Ref. 490

HIPOPLASIA PULMONAR. CASO CLÍNICO.

Llana I, Guerra F, Varona, Usano A, Aybar L.
Sº de Pediatría. Hospital de Móstoles. Madrid.

INTRODUCCIÓN:
La hipoplasia pulmonar puede ser primaria o secundaria. Esta última se relaciona con alteraciones del embarazo, fundamentalmente rotura prematura de membranas, presentando alteraciones en ambos pulmones.
La primaria es rara (0,8-1,6/10.000 nacimientos), generalmente asociada a otras malformaciones, y ocasionalmente unilateral.
Presentamos un caso de hipoplasia pulmonar derecha primaria no asociada a otras malformaciones.
CASO CLÍNICO:
Ingresa en la unidad de neonatos por parto extrahospitalario.
AF/AP: G/A/V: 4/0/3. Hijo fallecido a los 18 meses por un proceso respiratorio. Embarazo controlado a partir del 5ª mes con serologías negativas salvo VHBsAg. RNT. PRN:2480 gr.
Evolución: Durante su estancia en neonatos presenta poliglobulia, hipoglucemia y sepsis tardía por enterococo que se resuelve con tratamiento habitual. En la exploración física se aprecia polipnea, y en la auscultación cardiaca los tonos son más audibles en el hemitórax derecho. Se realiza una RX tórax en la que se evidencia una opacificación de los ¾ superiores del hemitórax derecho con pulmón izquierdo hiperinsuflado y un ecocardiograma que descarta una dextrocardia o una miocardiopatía. En la TC torácica se objetiva disminución de volumen de hemitórax derecho con desplazamiento mediastínico hacia ese lado observándose vascularización en el pulmón afecto. Otros estudios realizados: Ionotest normal, Igs normales, estudio de coagulación normal, pHmetría: reflujo gastroesofágico severo (tratado con cisapride). Dada de alta a las cinco semanas de vida sin signos de distrés respiratorio.
Reingresa a los dos, tres y cuatro meses de vida por cuadro catarral con broncoespasmo que se resuelve con aerosoles de salbutamol y budesonida, oxígeno y fisioterapia. Durante el último ingreso presenta empeoramientos bruscos con bajadas de la saturación de oxígeno y bradicardias, haciendo finalmente ineficaces las maniobras de reanimación.
Necropsia: Los pulmones no ocupan toda la caja torácica. El pulmón derecho tiene bronquio principal y lobares pero no está lobado externamente. Microscópicamente presenta reducción del radio alveolar, hipertrofia muscular en las arterias pulmonares, siderófagos y sangre en alveolos.

Ref. 582

NEUMONÍAS DE REPETICIÓN EN LA INFANCIA

Escribano A, García R, Balaguer JV, Úbeda MI
Unidad de Neumología Infantil. H Clínico. Universidad de Valencia.

Las neumonías de repetición son un motivo frecuente de consulta en neumología infantil. En muchas ocasiones ocultan una patología subyacente.
OBJETIVO: Analizar características de las neumonías de repetición y determinar los posibles factores causales.
MATERIAL Y MÉTODO: Estudio descriptivo prospectivo (ene/94-dic/97) con niños (0-14 años) seguidos en la U. de Neumología Infantil que cumplen criterios de neumonía de repetición (Wald 1993). Se excluyen fibrosis quística, tuberculosis, cardiopatías, displasia broncopulmonar. En todos los casos se sigue el mismo protocolo diagnóstico, que se aplica parcial o totalmente en función de la evolución clínica.
RESULTADOS: Se reclutan 54 niños (41% niñas) de edad 3,37 (2,29 (media (DE) años al cumplir los criterios. El 59% procede del medio urbano. La mayoría (83%) no tienen antecedentes familiares de asma, sólo en el 9% se detectan factores perinatológicos de riesgo y el 62% son fumadores pasivos. La mayoría han presentado 2 episodios neumónicos sin complicaciones, predominantemente en lóbulo medio. Coincide en el mismo lóbulo, al menos en 2 episodios en 61%. Las imágenes Rx se resuelven en la mitad de los casos y cerca del 40% presentan síntomas broncoobstructivos interepisódicos.
Cuando se detecta alergia (32%), el alergeno más frecuentemente implicado son los ácaros. En 3 casos observamos disminución de IgA y en otros 3, déficits de subclases de IgG.
La fibrobroncoscopia (17 pacientes, 31%) demuestra inflamación bronquial en el 41 % de los casos. El lavado broncoalveolar permite detectar infección en el 57% con predominio de H influenzae (35%).
En 3 pacientes se extrae un cuerpo extraño y en 1 se detecta discinesia ciliar. La anomalía más frecuentemente detectada por TC (realizado en 12 pacientes) son las bronquiectasias. El 91 % de los pacientes responde satisfactoriamente a la administración del tratamiento antiinflamatorio inhalado.
CONCLUSIONES: El predominio de síntomas broncoobstructivos y la buena respuesta al tratamiento antiinflamatorio hacen pensar en el asma como causa más frecuente de neumonías de repetición en niños.

Ref. 683

FLUJO ESPIRATORIO MAXIMO EN ESCOLARES SANOS AL NIVEL DEL MAR

E. A Lara-Pérez, G. Meza Hernández, I. A. Muñoz Maya. Méjico.

Introducción.- El propósito fue determinar el Flujo Espiratorio Máximo (FEM) en escolares sanos al nivel del mar, y comparar los resultados con las tablas de Polgar Material y Método.- Del 1o de Octubre al 15 de Noviembre de 1997 se estudiaron 6,335 escolares en primarias , y secundarias , con edades entre los 6 a 15 años , y tallas de 110 a 175 cm. 1,398 (23.4 %) correspondieron a escolares sanos , por carecer de infección respiratoria y / o Asma y se encontraron dentro de los percentiles normales de talla y peso para la edad , y sexo, se utilizo el medidor de flujo ASSESS 7 , los valores de F.E.M , se tabularon en máximos , mRnimos , y medianas por cada talla y sexo , y se cálculo una regresión lineal , con los cuadrados de los valores de las medianas.

Resultados.- Los valores de masculinos son ligeramente mayores a los valores de femeninos, por regresión lineal se ajustaron las siguientes fórmulas: Femeninos: 6.17 x talla en cm. - 523.19 = FEM , y para los Masculinos 6.10 x talla en cm. - 500.71 = FEM. **Análisis**.- Los valores de F.E.M. del medidor de flujo ASSESS 7 , con tablas de Polgar (1) tienen valores inferiores a los encontrados en éste estudio. Polgar no hace diferenciación de FEM en cuanto al sexo (femeninos/ masculinos) , es posible que éstos valores inferiores se hayan debido en parte a esta diferencia. Conclusión.- 1.- Los valores de flujo espiratorio máximo para escolares sanos al nivel del mar , son mayores que los encontrados por Polgar (1) 2.- Se comprueba que la diferencia de sexo da valores mayores para los masculinos. 3.- Es posible calcular por sexo y talla el FEM normal al nivel del mar. 4.- Contamos ahora con valores especRficos de niños Mexicanos, y como experiencia Latinoamericana.

Ref. 684

RESPUESTA CLINICA DE LA CRISIS ASMATICA TRATADA CON SALBUTAMOL VS DEXAMETASONA INHALADAS

E. A. Lara-Pérez, A. Hermida Cobos. Méjico

Con el fin de evaluar la mejoría de la crisis asmática con la aplicación de salbutamol vs. dexametasona por vía inhalada se investigó la respuesta clínica de la crisis asmática con la administración de salbutamol y/o dexametasona micronebulizada. En el servicio de Urgencias Pediátricas del Hospital de Ginecopediatria No. 71 del I.M.S.S. Se estudiáron 90 niños, se formaron dos grupos, se seleccionáron en forma aleatoria, se encontró que el 64.5% pertenecían al sexo masculino y la edad pediátrica más frecuente fue la preescolar con 54.4%, el diagnóstico de asma bronquial se estableció en el 63.3% antes de los 2 años de edad.

El 47.8% en el momento del estudio no recibieron ningún tipo de medicación broncodilatadora, el 91.1% de los niños se clasificaron como asma leve, el tiempo de evolución de la crisis hasta el momento de solicitar la atención fue en el 38.8% durante las primeras 12 hrs.

La respuesta clínica valorada a través del índice de Wood, fue superior para el grupo que recibió salbutamol en 41 (91.1%) a los 90 minutos Vs. 29 (64.4%) del grupo tratado con dexametasona, así mismo el grupo tratado con dexametasona mostró el menor índice de modificación de Wood a los 90 min. en 16 (35.6%) vs. 4 (8.9) de los niños que recibiéron salbutamol, la mejor respuesta en la modificación en el puntaje en el índice de Wood fué para los niños tratados con salbutamol a los 90 minutos con 1 punto en 32 (71.1%) , 2 puntos 9(20%) y un caso con disminución de 3 puntos a los 30 minutos.

Se concluye que los beta agonistas son los fármacos de elección en la crisis asmática, y si la respuesta no se modifica o el paciente esta en fase inflamatoria. se agrega esteroide.

Son necesarios más estudios acerca del uso de la dexametasona por vía micronebulizada, así como del conocimiento de sus efectos adversos a nivel local y sistémico de su uso a mediano y largo plazo. Se recomienda el abordaje terapéutico de acuerdo al ciclo asmático en que se encuentra ¨broncoconstricción/inflamación¨, así como manejo multidisciplinario, con participación activa del paciente, sus familiares y favoreciendo de información acerca de su padecimiento y su tratamiento.

Ref. 711

QUISTE BRONCOGÉNICO: DIAGNÓSTICO POR IMAGEN.

*Nevado Jiménez A, Cutilla N, Ocete E, *Ramirez F, **Lumbreras L, Jiménez M.*
*Servicio de Pediatría. Servicio de Radiología.** Servicio de Medicina Nuclear. Hospital «Sab Cecilio».Granada.*

INTRODUCCIÓN. Los quistes broncógenos congénitos son masas de presentación infrecuente, localizados habitualmente en mediastino o parénquima pulmonar, producidos por un desarrollo anómalo de un segmento del árbol traqueobronquial. La mayoría son benignos ,asintomáticos y de hallazgo casual en una radiografía realizada por otro motivo.

CASO CLÍNICO. Paciente de 9 años remitido a la consulta de Cardiología Infantil para estudio por soplo descubierto en el transcurso de un cuadro gastroentérico.

Exploración física. Dudoso clic sistólico en 41 espacio intercostal izquierdo, soplo sistólico suave en el mismo foco. Resto de exploración normal.

Exámenes Complementarios. ***Rx de Tórax:*** imagen densa con doble contorno en borde cardiaco derecho, mayor en ángulo de la carina, sugerente de crecimiento auricular izquierdo. ***ECG:*** normal. ***ECO-2D Y Doppler:*** no se aprecian anomalías estructurales, flujos normales. Aparece una imágen con densidad agua detrás de la auricula izquierda. ***Esofagograma:*** no existe desplazamiento. ***TAC Tóracico y RNM:*** masa en mediatino medio a nivel infracarinal con crecimiento hacia la derecha y en relación con la pared posterior de aurícula izquierda a la cual desplaza. La lesión es redondeada, homogenea de unos 6x5 cm, con bordes nítidos. Estudio de ***catecolaminas y ácido vanilmandélico*** normal.

CONCLUSIONES. Ante una masa de localización mediastinica hay el diagnóstico diferencial con los quistes broncogénicos. Pueden resolverse espontáneamente, aunque se recomienda su extirpación por sus potenciales complicaciones (rotura,sangrado, infección,degeneración tumoral y muerte sdbita).

Ref. 731

HEMOSIDEROSIS PULMONAR PRIMARIA. REVISIÓN.

Oliva Rodríguez-Pastor;; S. Martinez Gil, M.C.; García García, E.J.; Colli Lista, G.; Pérez Frías, J.; Martinez Valverde, A.
Departamento de Pediatría. Hospital Materno Infantil. Málaga.

Introducción. La hemosiderosis pulmonar primaria (HPP) es una entidad poco frecuente. Afecta, sobretodo a niños. Cursa en forma de brotes, con sintomatología respiratoria y la debida a la pérdida de sangre. Durante el periodo agudo se utilizan corticoides, aunque no detienen el curso de la enfermedad. Una pauta terapéutica queda por establecer.Pacientes y método. Presentamos una revisión de los enfermos con HPP diagnosticados en nuestro hospital durante el periodo 1982-1997. Analizamos antecedentes personales, edad en el momento del diagnóstico, forma de presentación, métodos diagnósticos, tratamiento y evolución.Resultados. Hemos revisado 4 casos. Uno de los pacientes presentaba síndrome de Down. Dos de nuestros pacientes debutaron con anemia y posteriormente con clínica respiratoria. Otro de los enfermos presentó esputos hemoptoicos y más tarde clínica respiratoria. El cuarto paciente se diagnosticó tras un episodio de insuficiencia respiratoria aguda. En todos los casos el diagnóstico se sospechó cuando la radiología de tórax fue patológica y se comprobó con la presencia de siderófagos en jugo gástrico y/o lavado broncoalveolar. En uno de ellos se comprobó la existencia de alergia a las proteinas de leche de vaca. El tratamiento en todos consistió en dietas exentas de proteinas de la vaca y corticoides. La evolución de los pacientes queda reflejada en la siguiente tabla:

Caso	Edad diagnóstico	Demoradiagnóstica	Tiempo evolución desde diagnóstico	Estado actual
1	2 años	3 meses	$7^{3/12}$ años	Exitus
2	3 años	5 meses	$5^{8/12}$ años	Vivo
3	20 días	10 días	28 días	Exitus
4	$1^{11/12}$ años	1 mes	3 meses	Exitus

Discusión. La HPP sigue siendo una entidad de mal pronóstico y discutidos métodos diagnósticos. La relación con el Síndrome de Down no está descrita, pero hemos obtenido de la bibliografía otros dos casos de esta asociación. Aunque es una enfermedad poco frecuente, debe entrar en el diagnóstico diferencial de anemias ferropénicas recurrentes y refractarias al tratamiento con hierro y de insuficiencias respiratorias agudas no explicadas.

Ref. 745

ESTENOSIS TRAQUEAL CONGENITA EN EL SD. DE DOWN

García Tormo,M.;Ramirez Gavira,RM.; Blasco Ventas,A; Perez Ruiz,E.; Perez Frias,J.; Martinez Valverde,A. Sección Neumología. Dpto Pediatría. Hospital Materno Infantil. Carlos Haya, Málaga.

Introducción: La Estenosis Traqueal Congénita (ETC) es una anomalía infrecuente consistente en la ausencia de la porción membranosa posterior de la traquea con fusión posterior del cartílago traqueal dando lugar a anillos traqueales cartilaginosos completos. Se ha visto una incidencia aumentada de ETC en niños con anomalías cardiacas congénitas y en el Sd. de Down. Describimos un caso de ETC diagnosticado con fibrobroncoscopia (FBC) .

Paciente y métodos: Lactante de 6 meses diagnosticada al nacimiento de Sd. de Down y estenosis de la válvula pulmonar a la que se decidió realizar valvuloplastia percutanea. Tras inducir la anestesia, no se pudo introducir un tubo endotraqueal de 3'5mm, de 3mm ni finalmente de 2'5mm. por debajo de las cuerdas vocales, por lo que se suspendió la intervención. No había presentado previamente síntomas respiratorios. Se realizó una FBC (bajo sedación, con tubo de 3'5mm de diámetro externo) que reveló anillos cartilaginosos completos en los dos tercios proximales de la traquea. A pesar de este hallazgo, tres meses después se realizó con buen resultado la valvuloplastia, utilizando para la intubación un tubo de 3mm. Actualmente tiene 20 meses de edad y no ha presentado ningún otro problema respiratorio, por lo que se sigue una actitud expectante.

Discusión: 1)Aunque la ETC es una anomalía infrecuente, debe sospecharse especialmente en niños con cardiopatías congénitas y/o Sd. de Down que presentan dificultad para la intubación o síntomas respiratorios persistentes. 2)La visualización directa con FBC confirma el diagnóstico y el nivel de la ETC. 3)Aunque la cirugía es una opción terapéutica, resulta difícil establecer la técnica y el momento idóneo para su realización en pacientes estables.

Ref. 172

TRASPLANTE DE PULMÓN EN UNA PACIENTE CON FIBROSIS QUÍSTICA Y AMILIODOSIS ASOCIADA.

Montero Schiemann C, Muñoz Bonet JI, Frías Pérez MA, Ibarra de la Rosa I, Espino Hernandez M, Pastor Moreno F.*
*UCIP. DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA. H.U.REINA SOFIA-CORDOBA*FUNDACIÓN HOSPITAL ALCORCÓN-MADRID*

La amiloidosis secundaria es producida por depósito sistémico de amiloide en el contexto de procesos inflamatorios/supurativos crónicos, con carácter progresivo y mal pronóstico a largo plazo, aunque potencialmente reversible con el control del cuadro primario. Presentamos un caso de amiloidosis secundaria con afectación renal, diagnosticado en el periodo postoperatorio de Tx pulmonar.
Caso Clínico: Paciente de 14 años con fibrosis quística (FQ), colonización crónica por P. aeruginosa, diabetes mellitus tipo I e insuficiencia respiratoria terminal, se somete a estudio pre Tx, siendo aceptada en lista de espera. Un año después es diagnosticada de tuberculosis pulmonar y tras 5 meses de tratamiento, recibe un Tx bipulmonar. En los días previos aparece aumento progresivo de creatinina e hipoproteinemia marcada, atribuidas a situación terminal. En el postTx, pese a estabilidad hemodinámica, empeora su insuficiencia renal, persistiendo hipoproteinemia y comprobándose proteinuria en rango nefrótico. La anatomía patológica del pulmón nativo, muestra depósito vascular de material Rojo Congo +, Permanganato-K sensible, confirmándose el diagnóstico de Amiloidosis Secundaria. La malnutrición y la hipogamma-globulinemia condicionan un postoperatorio tórpido, con múltiples complicaciones infecciosas respiratorias con repercusión sistémica, condicionando descompensación de su función renal, que precisa hemodiafiltración arteriovenosa prolongada. Se mantiene con hiperalimentación (oral y parenteral) y reposición con IgG i.v. La mejoría de la función respiratoria y el control de los procesos infecciosos intercurrentes, permiten una mejoría franca del estado nutricional y la retirada de la ventilación mecánica 3 meses postTx, siendo dada de alta de UCIP en situación de insuficiencia renal crónica compensada, con muy importante disminución de la proteinuria.
Comentarios: La asociación de FQ y amiloidosis secundaria es poco frecuente pero está descrita en la infancia. Por ello, la evaluación preTx debe incluir un estudio completo de función renal, dada la elevada mortalidad de esta asociación. Aunque podría considerarse como una contraindicación absoluta del Tx pulmonar, la potencial reversibilidad de la amiloidosis secundaria y los resultados de nuestra paciente, cuestionarían lo absoluto de dicha contraindicación.

Ref. 019

DIFICULTADES DIAGNÓSTICAS EN LA ENFERMEDAD DE PELIZAEUS

Marín C., Romero F., Palmeiro M.
Hospital del Niño Jesús. Madrid.

La enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher es una leucodistrofia ligada al cromosoma X, causada por una deficiencia en una proteina proteolipídica (PLP), una de las proteinas principales de la mielina y cuyo déficit produce una dismielinización difusa y simétrica del SNC. El comienzo es muy precoz y el curso es lentamente progresivo. Sus manifestaciones clínicas más frecuentes incluyen: nistagmus, ataxia, coreatetosis, espasticidad y deterioro mental. Se consideran dos formas clínicas: la forma clásica y la congénita de curso más severo.
Los hallazgos patológicos consisten en atrofia cerebral y cerebelosa; dismielinización parcheada, con productos de degradación sudanófilos y pequeñas islas de mielina preservada; pérdida de oligodendrocitos y gliosis. La dismielinización se detecta en la RNM como hipointensidad de la sustancia blanca en T1.
El defecto genético está localizado en el cromosoma Xq22 que causa deficiencia de la PLP. En un 30% se observan mutaciones y en algún caso delecciones y duplicaciones.
El diagnóstico resulta altamente probable en presencia de un cuadro clínico típico, falta de mielina en la RNM y evidencia de transmisión ligada al X.
Se expone el caso de un niño de 14 años diagnosticado durante muchos años de encefalopatía severa de etiología no filiada y que presentaba retraso psicomotor, hipotonía y nistagmus horizontal bilateral desde los pocos meses de vida, diagnosticandose de la enfermedad de Pelizaeus a los 12 años gracias a los datos aportados por la RNM, la sospecha clínica y la evidencia de transmisión ligada al X.

Ref. 033

PRESENTACION DE UN CASO DE DISPLASIA SEPTO-OPTICA

Mellado Encinas R, Cañedo Hernández C, Rivas Prieto S, San Segundo Nieto C, Santos Borbujo J, Monzón Corral L.
SERVICIO DE PEDIATRIA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE SALAMANCA.

INTRODUCCION: La displasia septo-óptica o síndrome de De Morsier es una malformación que consiste en hipoplasia de los nervios ópticos, asociado a otras alteraciones variables como agenesia del septum pellucidum, alteraciones del cuerpo calloso, hipoplasia del quiasma óptico y anomalias hipotálamo-hipofisarias.
CASO CLINICO: Niño de 11 años de edad remitido a nuestra consulta para estudio por trastornos del aprendizaje escolar. En los primeros meses de vida diagnosticado de estrabismo convergente de ojo derecho. A los 5-6 años diagnosticado de atrofia de nervio óptico derecho.
Exploración oftalmológica: Ojo derecho: amaurótico; atrofia papilar en el fondo de ojo. Ojo izquierdo: normal con leve astigmatismo miópico. Campo visual normal.
Resonancia magnética (RM) cerebral: Hipoplasia del nervio óptico derecho. Hipoplasia del septum pellucidum. Discreta dilatación de ventrículos laterales.
COMENTARIOS:
La displasia septo-óptica es una enfermedad con expresividad clínica variable.
La etiología es desconocida, aunque existen distintas teorias que intentan explicar la patogénesis: forma incompleta de holoprosencefalia (disgenesia) o disrupción por agente infeccioso, teratógeno o insuficiencia vascular.
Debe sospecharse ante amaurosis congénita asociada a trastornos endocrinológicos y/o neurológicos.
La técnica de elección de neuroimagen es la RM, ya que da más resultados positivos que la TAC, donde puede pasar desapercibida.

Ref. 037

VENTRICULOMEGALIA PRENATAL Y ESCLEROSIS TUBEROSA.

Torres Borrego J, Gascón Jiménez FJ, Jaraba Caballero S, Gimeno Gimeno J, Collantes Herrera A, Guzmán Cabañas y Fernández Gutiérrez.*
*Servicio de Neonatología. *Servicio de Obstetricia-Ginecología. H. Universitario Reina Sofía Córdoba.*

El complejo de la esclerosis tuberosa (TSC) es la enfermedad neurocutánea que más perjuicios causa en pacientes pediátricos. Se estima su prevalencia en 1/15000, sin preferencias por sexo, raza o geografía. Se hereda de forma autosómica dominante, si bien el 50-75 % de los casos son debidos a mutaciones de novo. Existen dos genes asociados al complejo esclerosis tuberosa, en los cromosomas 9 y 16, sin distinción fenotípica entre ambos genotipos..

Es una enfermedad heterogénea incluso entre miembros de la misma familia, con amplio espectro clínico que oscila desde pacientes asintomáticos hasta retraso mental grave con convulsiones.

Presentamos el caso de un RN varón al que se le detectó una ventriculomegalia asimétrica en ecografía prenatal. Posteriormente, la ecografía transfontanelar neonatal añadió la presencia de nódulos subependimarios. Estos hallazgos fueron confirmados por la TC y RM craneales que además mostraron la existencia de imágenes de tuberosidades cerebrales. Se descartó afectación a otros niveles (retiniano, cardíaco, renal o pulmonar). No existían máculas hipomelánicas pero en cambio el paciente presentaba una placa fibrosa en cuero cabelludo de gran valor semiológico en esta entidad.

Se destaca la presencia de ventriculomegalia en un recién nacido, lo que una vez excluidas otras posibles causas de ésta podría contribuir al diagnóstico precoz de esta entidad en época neonatal. Los nódulos subependimarios podrían ser los responsables del aumento de tamaño ventricular debido a la obstrucción de uno de los forámenes de Monro (hecho descrito en un 6% de los pacientes con TSC).

Ref. 041

SINDROME DE WALKER-WARBURG

Cañedo Hernández C., San Segundo Nieto C. , Mellado Encinas R., Rivas Prieto S. Monzón Corral L. ,Santos Borbujo J.
Hospital Clínico Universitario de Salamanca. Servicio de Neurología Infantil.

INTRODUCCIÓN:

El síndrome de Walker-Warburg es un trastorno de migración neuronal (lisencefalia tipo II) que implica una desorganización completa de la arquitectura cortical. Asocia malformaciones cerebrales, oculares y distrofia muscular congénita.

CASO CLINICO:

Niño de 3 meses de edad hijo de padres consanguíneos, se desconocen otros datos familiares y obstétricos. Ingresa en nuestro hospital por un cuadro respiratorio descendente, y se inicia estudio de su problema neurológico. A la exploración presenta marcada macrocefalia con un perímetro cefálico de 46cm, dehiscencia de suturas, defecto óseo occipital recubierto de pelo, exoftalmos de ojo derecho con cierre palpebral incompleto, microftalmía de ojo izquierdo, hipotrofia muscular, hipotonia e hiporreflexia y ausencia del reflejo de succión.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS:

Hemograma y bioquímica normales. Enzimas musculares elevadas: CPK: 3.541 U, CK MB: 283 U. Exámen cardiológico normal. Exámen oftalmológico: atrofia corioretiniana, de vasos y papila, persistencia de vítreo primario, presión intraocular en ojo derecho de 16 mm de Hg. Ecografía cerebral transfontanelar: hidrocefalia por estenosis del acueducto de Silvio con importante dilatación del 3º ventrículo, ventrículo lateral único por rotura del tabique interventricular; hipoplasia de vermix cerebeloso, y escaso parénquima cerebral sobre todo a nivel occipital. RMN cerebral: importante hidranencefalia, lisencefalia, e hipoplasia cerebelosa.

COMENTARIOS:

1- Importancia de reconocer dicha entidad para ofrecer consejo genético en familias de alto riesgo.
2-Investigar de forma sistemática la afectación muscular en el síndrome de Walker-Warburg.

Ref. 042

GLUCOGENOSIS TIPO V o ENFERMEDAD DE McARDLE

C. San Segundo Nieto; S. Rivas Prieto; C. Cañedo Hernández; R. Mellado Encinas; L. Monzón Corral; J. Santos Borbujo
Servicio de Neurología infantil .Hospital Universitario de Salamanca

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de McArdle es un proceso originado por el déficit congénito de fosforilasa muscular, enzima específico de la glucogenolisis en el músculo. La clínica viene determinada por la incapacidad del músculo de aprovechar el glucógeno para su contracción y de generar lactato durante el ejercicio. De este modo puede aparecer desde fatigabilidad ligera hasta calambres y dolores musculares continuos. El diagnóstico de sospecha se realiza por pruebas clínicas (provocar espasmo tras isquemia) o analíticas (no liberación de lactato tras ejercicio), pero el diagnóstico de certeza es la determinación de la fosforilasa.

CASO CLINICO

Niña de 14 años de edad que desde los últimos 4 años refiere debilidad muscular y fatiga fácil con el ejercicio, incluso con la marcha. En alguna ocasión y con frecuencia e intensidad crecientes, presenta algias musculares en pantorrillas y muslos, también con pequeños ejercicios. La exploración física así como los exámenes complementarios no detectaron ninguna anomalía, tan sólo cifras oscilantes, pero reiteradamente elevadas, de enzimas musculares. El diagnóstico definitivo se realizó por biopsia muscular que informa de la existencia de una miopatía vacuolar con depósito de glucógeno y déficit de miofosforilasa, compatible con Glucogenosis tipo V o enfermedad de McArdle.

COMENTARIOS

A pesar de la escasa frecuencia de esta patología y de la inespecificidad de los síntomas, es obligado pensar en ella una vez descartadas otras enfermedades más frecuentes en la edad pediátrica.

El pronóstico es muy benigno puesto que no hay afección cardíaca ni hepática, pero el tratamiento es sólo sintomático.

Ref. 048

APLASIA CUTIS CONGÉNITA CON MALFORMACIÓN VASCULAR (SINDROME DE WYBURN-MASON)

C. San Segundo Nieto; S. Rivas Prieto; C. Cañedo Hernández; R. Mellado Encinas; L. Monzón Corral; J. Santos Borbujo
Servicio de Neurología infantil. Hospital Universitario de Salamanca

INTRODUCCIÓN

La Aplasia cutis congénita es una alteración cutánea cuya etiopatogenia aún no está bien aclarada. Aunque la mayoría de los casos se presenta de forma aislada, se han descrito numerosos cuadros asociados entre los cuales se incluyen malformaciones arteriovenosas.

El Síndrome de Wyburn-Mason o angiomatosis retinoencefálica, es una rara entidad que consiste en una malformación arteriovenosa unilateral de la retina y el nervio óptico que puede asociarse a angiomatosis facial y a otras malformaciones arteriovenosas cerebrales múltiples, sobre todo en el mesencéfalo.

CASO CLINICO

Niña de 8 años de edad, que presenta desde el nacimiento una lesión de Aplasia cutis en vértex. El estudio precoz de anomalías asociadas fue negativo detectándose únicamente un defecto óseo subyacente. A la edad de 7 años en un control oftalmológico rutinario se detecta en el fondo de ojo derecho un angioma retiniano vascular. El estudio de Angiorresonancia detectó una malformación arteriovenosa talámica ipsilateral, siguiendo la vía óptica del lado derecho. Dichos hallazgos son compatibles con el Síndrome de Wyburn-Mason por lo que se deriva a la unidad de Neurorradiología intervencionista de la Fundación Jimenez-Díaz donde tras una arteriografía selectiva se procede a una primera embolización que resulta en una disminución evidente del tamaño de la malformación.

COMENTARIOS

El carácter excepcional de este cuadro no excluye el conocimiento de su existencia dado que el riesgo de rotura de este tipo de malformaciones obliga a adoptar una terapéutica agresiva de forma precoz.

Ref. 057

PSEUDOTUMOR CEREBRI Y ANABOLIZANTES

J. Sandiumenge, A. Arés, M.A.Alonso, A.Millán.
Fundación Jiménez Díaz. UAM, Madrid

Introducción.- El pseudotumor cerebri o hipertensión intracraneal benigna es un cuadro poco frecuente en la edad pediátrica y su etiología engloba muchas posibles causas. La administración de algunos fármacos se ha relacionado con esta entidad.

Caso clínico.- Presentamos un varón de 13 años, que consultó por diplopia de 3 días de evolución. Como único antecedente de interés, el paciente había sido tratado, antes de este episodio, con estanozolol, durante 3 meses, por retraso del desarrollo puberal.

Exploración clínica.- Unicamente mostró edema de papila bilateral y paresia del recto externo del ojo derecho. El resto de la exploración fue normal.

Datos complementarios.- Los estudios de imagen (TC y RM craneales) fueron normales. Una punción lumbar mostró una presión de apertura de 28.5 cm H2O; el examen del LCR (recuento de células, gluco y proteinorraquia, cultivos y citología) fue normal. Otras investigaciones etiológicas (incluyendo estudios de función tiroidea, suprarrenal y autoinmunidad) fueron negativas.

Evolución.- El proceso se resolvió después de una segunda punción lumbar. El paciente ha permanecido asintomático desde entonces, con exploraciones neuro-oftalmológicas normales.

Conclusiones.- El tratamiento anabolizante que recibió este paciente pudo ser la causa de su hipertensión intracraneal. El uso de este tipo de fármacos debería ser un factor a considerar a la hora de valorar la etiología de este síndrome.

Ref. 073

TROMBOSIS DE LA ARTERIA BASILAR EN PACIENTE CON SINDROME DE HIPERCOAGULABILIDAD

Cazorla, R; Verdú, A; Granados, MA; Cobas, J; Falero, MP; Carvajal, E; Zambrano, E; Alonso, JA.
Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Salud . Toledo.

INTRODUCCION : Los accidentes cerebrovasculares son poco frecuentes en la infancia, con una incidencia del 2,5/100.000. En un alto porcentaje de los casos la causa permanece desconocida. En los últimos años se han encontrado trastornos trombofílicos causantes de accidentes (deficiencia de los anticoagulantes naturales, resistencia a la proteína C activada (PCA) o anticuerpos antifosfolípido). Presentamos un caso de trombosis de la arteria basilar en paciente con resistencia a PCA.

CASO CLINICO : Varón de 9 años que ingresa por disminución de conciencia de instauración brusca , escasa reactividad a estímulos y síntomas catarrales en los días previos. No ingesta de tóxicos. No antecedentes familiares ni personales de interés. EXPLORACIÓN FÍSICA : Afebril. Estuporoso, respuesta con gemidos a estímulos. Tetraparesia más acusada en miembros izquierdos, brazos en semiflexión con puños cerrados. Crisis breves de opistóponos y nistagmus vertical. En los días posteriores evolucionó a un síndrome de cautiverio parcial con ausencia de conducta intencional, ceguera cortical y afasia global. EXAMENES COMPLEMENTARIOS : Hemograma y bioquímica rutinarias normales; tóxicos, estudio serológico y cultivos negativos. IRM craneal : afectación multifocal localizada en protuberancia, región temporal izquierda, tálamos y región periventricular posterior, con señal hiperintensa en T2. Angiografía : **interrupción brusca de flujo en porción rostral de la arteria basilar, compatible con trombosis.** Estudio de hipercoagulabilidad : **test de la resistencia a la PCA positivo.**

COMENTARIOS : 1) El diagnóstico de la enfermedad cerebrovascular resulta más difícil en niños que en adultos. Un diagnóstico y tratamiento precoz de estas condiciones trombofílicas predisponentes constituye la base de su prevención y tratamiento.2) La resistencia a la PCA es el estado procoagulante heredado más frecuente. Se debe a una mutación puntual única en el gen del factor V de la coagulación, dando lugar a un factor de coagulación V (factor V Leiden) resistente a la acción de la PCA.

Ref. 077

A PROPÓSITO DE UN CASO DE ESCLEROSIS MESIAL TEMPORAL EN LA INFANCIA.

S.Jurado Mateos, I.Nieto Gámiz, L.Ruiz del Portal Bermudo, M. Rufo Campos, Nieto Barrera. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción:
La esclerosis mesial temporal (EMT) es la causa más frecuente de crisis parciales complejas (CPC). La RNM cerebral permite el diagnóstico in vivo de ellas habitualmente a partir de los 10 años de edad. Por debajo de esta edad son muy pocos los casos aportados. Presentamos una niña con CPC y hallazgo en la RNM de una EM.
Caso clínico:
Niña de 5 años de edad, sin antecedentes pre, peri ni postnatales de interés, con un desarrollo psicomotor normal. Consulta por presentar desde los 3 años de edad crisis caracterizadas por hipertonía de extremidades superiores, trismus, lagrimeo, bostezo, salivación y mirada fija con afectación parcial de la conciencia de 30 a 60 segundos de duración. El EEG en vigilia es normal, presentando tras la privación de sueño anomalías paroxísticas parietooccipitales izquierdas y el EEG en sueño realizado a los 5 años muestra anomalías paroxísticas temporales izquierdas. A pesar del tratamiento con carbamacepina y lamotrigina, solos o asociados entre ellos o con clobazam, persisten las crisis que se presentan actualmente en número de 6-7 al día, preferentemente en sueño. La RNM cerebral muestra hallazgos compatibles con EMT izquierda.
Discusión:
La atrofia de hipocampo es el sustrato anatomopatológico más frecuentemente encontrado en la EMT. Habitualmente aquella es secundaria a un estado de mal generalmente febril unilateral ocurrido en los primeros años de la vida. El sustrato anatomopatológico se consolida en la 2ª mitad de la primera década y es observable ya desde el punto de vista de la neuroimagen a partir de los 10 años. El caso que presentamos tiene como peculiaridad el no recoger en los antecedentes personales estado de mal ni ningún otro tipo de agresión cerebral y el ser observado en neuroimagen a una edad poco habitual.

Ref. 088

SINDROME DE OHTAHARA SECUNDARIO

RI.Fdez; R.Casado; R.Fdez; F.Villanueva*; J.De Juan; M.Crespo.*
Departamento de pediatria. Neurofisiologia clinica. H. Central Asturias.*

El Síndrome de Ohtahara (S.O.) es un síndrome epiléptico edad-dependiente propio del periodo neonatal hasta los 3 meses de edad y de etiología desconocida. Se caracteríza por la presencia de espasmos tónicos y con trazado EEG de paroxismo-supresión en vigilia y sueño; cursa con convulsiones rebeldes y con frecuencia evoluciona hacia un Sndr. de West y posteriormente de Lennox-Gastaut.
CASO CLÍNICO.- R.N. mujer con sufrimiento perinatal agudo por circular de cordón. Apgar 3/6/9, precisó reanimación tipo IV. En las primeras horas de vida presenta crisis sutiles y a las 48 horas espasmos tónicos; el estudio EEG intercrítico mostró paroxismos-supresión y un foco irritativo lesivo temporal izdo. TAC: zonas hipodensas difusas compatibles con áreas de isqueemia. Importante deterioro neurológico y rebeldía de las crisis. Posteriores EEG sólo mostraban focalidad temporal izda. A los 3 meses de edad comienza con fases de espasmos en flexión-; el EEG intercrítico mostró hipsarritmia fragmentada durante el sueño. El tratamiento con Vigabatrina y ACTH fue eficaz parcialmente reduciendo el número de las crisis y con desaparición del trazado hipsarrítmico. A la edad de 8 meses presenta crisis atónicas y mioclónicas que se corresponden en el EEG con descarga de complejos de punta-onda lenta. Persiste profundo retraso psicomotor y rebeldía al tratamiento antiepiléptico.
DISCUSIÓN.- Muchos autores opinan que deben de excluirse del Sndr. de Ohtahara aquellos casos de etiología conocida como la hiperglicinemia no cetósica, la encefalopatía hipósico-isquémica, las displasias corticales, etc. Nuestro caso, debido a una encefalopatía hipóxico-isquémica, cursó clinicamente con espasmos tónicos desde los primeros días de la vida; el trazado EEG presentaba paroxismo-supresión. La evolución posterior fue hacia un Sndr. de West. En la actualidad el patrón clínico-EEG hace aventurar su evolución hacia un Sndr. de Lennox-Gastaut. Por todo ello creemos que se puede considerar como un S.O. secundario.

Ref. 112

PSEUDOTUMOR CEREBRI Y MALFORMACIÓN DE ARNOLD - CHIARI.

*F.García, G.Lorenzo, M. Baragaño, *J.San Millán, **A. De Blas,***M. A Pardo R. Yturriaga.*
*S. de Pediatría. *S. De Radiodiagnóstico. **S, de Neurocirugía. ***S. de Oftalmología. Hospital Ramón y Cajal.*
Universidad de Alcalá de Henares.

Introducción: El pseudotumor cerebri o hipertensión intra- craneal benigna (HIB) se define por la existencia de signos de hipertensión intracraneal con demostración neurorradiológica de tamaño ventricular normal, LCR normal y nivel de conciencia normal, en ausencia de proceso expansivo intracraneal.

Caso clínico: Niña de 12 años con cefalea frontal opresiva, vómitos postpandriales y diplopia de instauración brusca. En la exploración se observó diplopia con parálisis del VI par bilateral y edema de papila bilateral grado IV sin otros hallazgos. TAC craneal normal y RMN: platibasia y descenso de amígdalas cerebelosas. Se inició tratamiento con Acetazolamida y Dexametasona sin observarse mejoría clínica. Se practicó fresado de arco posterior de C1 y escama occipital, objetivándose una evolución favorable; salvo reducción de campos visuales, por lo que se decidió realizar fenestración del nervio óptico. En posteriores revisiones la paciente se encuentra asintomática.

Conclusiones: La HIB se ha asociado a diferentes procesos etiopatogénicos. Se ha descrito el descenso de amígdalas cerebelosas en HIB tras shunt-lumboperitoneal. Hemos encontrado un caso en el que la malformación de Arnold-Chiari pudiera tener relación etiopatogénica con la HIB. En nuestra paciente la mejoría observada después de la descompresión de fosa posterior, nos hace plantear el posible papel etiopatogénico de la malformación de Arnold-Chiari como desencadenante de la HIB.

Ref. 141

EPILEPSIA POLIMORFA DE LA INFANCIA.

A. Fernández-Jaén, A. Martínez-Bermejo, S. Quijano, V. López-Martín, I. Pascual-Castroviejo.
Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario ALa Paz@. Madrid.

Objetivos:
Describir las características diagnósticas (clínicas, electroencefalográficas y neurorradiológicas) y la evolución en la epilepsia polimorfa de la infancia (EPI).
Material y métodos:
Estudio retrospectivo de 10 casos (3 varones y 7 mujeres) diagnosticados en la edad pediátrica de EPI.
Resultados:
Todos los casos presentaron crisis febriles de inicio en el primer año de la vida, apareciendo las crisis mioclónicas entre los 8 y los 48 meses de vida. Ninguno presentaba antecedentes personales patológicos y 4 casos tenían historia familiar de crisis febriles. Ocho casos mostraban RPM desde el segundo año de vida; se desconoce la evolución de uno de los pacientes. El EEG fue inicialmente normal en los 10 pacientes, apareciendo paroxismos de punta-onda o polipunta-onda en controles posteriores; la fotosensibilidad precoz se observó en 3 casos. La TC/RM cerebral fue normal en todos los niños; la SPECT mostró hipoperfusión multifocal en 2 pacientes y temporo-parietal izquierda en un caso. La evolución de estos pacientes ha sido desfavorable, siendo las crisis rebeldes a los múltiples tratamiento empleados.
Conclusión:
La EPI es un síndrome epiléptico cuyo diagnóstico se basa en las características evolutivas, tanto clínicas como electroencefalográficas; su pronóstico es desfavorable por el difícil control de las crisis y el RPM que presentan estos pacientes.

Ref. 143

FRACTURA CRANEAL LINEAL EN LACTANTES ASINTOMÁTICOS

B. Baselga, A. Fernández-Jaén, MJ. Herguido, A. Martínez-Bermejo.*
Servicio de Neurología Pediátrica. Servicio de Neurocirugía. Hospital ALa Paz@. Madrid.*

Objetivos:
Proponer una pauta de actuación ante fracturas lineales craneales en lactantes asintomáticos al ingreso.
Material y métodos:
Estudio retrospectivo de 50 lactantes (19 mujeres y 31 varones) diagnosticados de fractura lineal craneal mediante Rx cráneo, asíntomáticos a su llegada al Servicio de Urgencias.
Resultados:
Todos los casos tenían menos de 12 meses de edad (11 casos menores de 6 meses). En 8 casos , los padres referían somnolencia o irritabilidad antes de su llegada al Servicio de Urgencias. Se obtuvo la causa de la fractura en 41 casos (todos por caída). La fractura por caída se produjo entre 0.3 y 1.7 metros de altura. La fractura se localizaba en región parietal (40 casos), frontal (5 pacientes) u occipital (5 lactantes). Durante el ingreso, 3 casos presentaron alguna sintomatología. El motivo por el que se realizó TC craneal fue: aparición de sintomatología en 2 casos, y control neurorradiológico en 19 niños. Sólo un caso presentaba un hematoma epidural laminar en la TC; éste presentó somnolencia durante el ingreso y no precisó tratamiento específico. El tiempo medio de ingreso fue de 33 horas, no observándose ninguna complicación.
Conclusión:
La fractura craneal lineal es una complicación frecuente de los traumatismos craneoencefálicos leves en los lactantes. Los criterios propuestos para el ingreso son: <24 horas tras el traumatismo, gran ansiedad familiar o sospecha de malos tratos. La TC creemos que debe realizarse ante la aparición de síntomas.

Ref. 160

ACCIDENTES CEREBROVASCULARES EN LA INFANCIA

Moliner MC, Sanz FJ, Carnicero MJ, Cedena P, Gómez-Angulo JC, Saez E.
Sº de Pediatría. Hospital Universitario de Getafe. Madrid.

INTRODUCCION: Los accidentes cerebrovasculares agudos (ACVA), son transtornos infrecuentes en la edad pediátrica. Presentamos dos casos clínicos con el objetivo de destacar la importancia de considerar este tipo de patología en el paciente pediátrico.
CASO 1: Niña de 4 años con inicio súbito de síndrome vertiginoso y vómitos. Antecedentes personales: sin interés. Antecedentes familiares: abuela materna ACVA. Exploración física paresia VI y VII pares craneales izquierdos. Marcha atáxica con inestabilidad progresiva que dificulta la sedestación. Disartria progresiva. Pruebas complementarias: hemograma y bioquímica normal, análisis liquido cefalorraquideo (LCR)normal. Estudio microbiológico en sangre y LCR negativo. Resonancia magnética (RM) : aumento de hemibulbo izquierdo. Eco doppler normal. AngioRM lesión lateral izquierda en área del pedúnculo cerebeloso sugerente de isquemia posterolateral izquierda. Angiografía variante en la salida de la arteria vertebral izquierda.
CASO 2: varón de 12 años con cefalea holocraneal intensa de comienzo brusco, con vómitos y disminución del nivel de conciencia. No antecedentes de interés. Exploración física Glasgow 13/15, con disminución progresiva del nivel de conciencia. Pruebas complementarias: hemograma y coagulación normal, TAC craneal: hemorragia intraventicular izquierda con moderada hidrocefalia. RM :imágenes de vacío de señal sugerentes de nidus malformativo frontal izquierdo. Arteriografía: malformación arteriovenosa a expensas de ramas de la cerebral media. Microaneurisma de arateria tálamo-perforante a nivel cerebral profundo yuxtaventricular.
COMENTARIO: la forma de presentación de los ACVAS no es uniforme. Ante un cuadro neurológico de presentación brusca en la infancia hay que descartar la presencia de malformación vascular cerebral asociada, cuya rotura y sangrado puede producirse a cualquier edad.

Ref. 174

DIAGNÓSTICO TARDÍO DEL SÍNDROME DE RETT EN PACIENTES ADOLESCENTES CON DEFICIENCIA MENTAL SIN CATALOGAR Y EPILEPSIA.

Parra J., Tello, L.M., Rodriguez G., Bueno I., Ramos F., López M.J.
Dpto. Pediatría H.C.U. Lozano Blesa de Zaragoza

INTRODUCCION: En 1966 el Dr. Rett describe el síndrome que lleva su nombre, que constituye un trastorno neurológico que afecta solamente a niñas, de etiología desconocida, diagnóstico según criterios clínicos, que debuta clinicamente entre los primeros y los 18 meses de edad, y que se divide en cuatro fases evolutivas, con buen pronóstico vital. Con una incidencia dificil de estimar aunque superior a lo descrito.

OBJETIVO: Presentamos varios casos de niñas adolescentes que cumplen los criterios
diagnósticos de 1988 para el síndrome de Rett en seguimiento por crisis convulsivas que debutaron en todos los casos antes de los 2 primeros años de vida y que en su evolución se han caracterizado por ser rebeldes al tratamiento.

Nuestras pacientes, ademas de las crisis, presentan deficiencia mental severa y disfunciòn de la comunicación con un retraso o ausencia del desarrollo del lenguaje, con estereotipias de las manos con pérdida de la capacidad adquirida de manipulación voluntaria, ataxia, siendo los antecedentes perinatales normales y existiendo un intervalo libre, de variable duración, con desarrollo normal hasta la aparción de esta síntomatología

En la exploración física se objetiva una desaceleración del perímetro craneal (siendo este normal al nacimiento), escoliosis, trastornos motores periféricos, pies hipotróficos y espasticidad muscular.

Presentamos también los estudios electroencefalográficos y de neuroimagen, así como cariotipo.

Actualmente tienen buena sociabilidad, han mejorado en algunas capacidades en el curso evolutivo de su enfermedad, siendo llamativo su afición por la mœsica y el agua. Todas ellas siguen programas de educación especial.

CONCLUSIONES:

- Los pediatras debemos tener en cuenta este síndrome ante niñas con crisis convulsivas y defiiencia mental sin catalogar que presenten trastornos en la marcha y en el lenguaje
- Es importante su diagnóstico precoz, para poder establecer no solo el pronóstico si no también para facilitar un programa de rehabilitación y educación especial que permita una mejoría psicomotora y una aceptable socialización, que ayudará sin duda a estas niñas a un futuro mejor.
- El conocimiento de este síndrome se debe en nuestro caso a la propaganda de asociaciones españolas de este síndrome. Creemos que la propagación de folletos entre los pediatras puede ayudar al conocimiento y diagnóstico de este síndrome.

Ref. 193

HIPERTENSION INTRACRANEAL BENIGNA EN PEDIATRIA. NUESTRA EXPERIENCIA

E. Pérez Glez, R. Fdez-Palacios, N. Mendoza Olivares, F. Morales Horrillo, A Glez- Meneses.
Servicio de Pediatría. H.U.V.Macarena. Sevilla.

Objetivos

Pretendemos llamar la atención sobre este cuadro, benigno en la mayor parte de los casos, pero que presenta serias dudas diagnósticas al inicio, dada la sintomatología, similar a la de los procesos ocupantes de espacio.

El pseudo tumor cerebral se caracteriza por la existencia de hipertensión intracraneal, siendo normales las células y proteínas del LCR, así como el tamaño, la anatomía y la posición de los ventrículos cerebrales. Aunque se asocia a trastornos metabólicos, infecciones, ingesta de fármacos, trastornos hematológicos u obstrucción del drenaje intracraneal, en muchos de los casos no puede identificarse ninguna causa.

Material y Método

Dos casos: varón de 13 años y mujer de 10 años de edad respectivamente, que consultaron por cefaleas y vómitos proyectivos de dos semanas de evolución. En uno de los casos se apreció diplopia por estrabismo convergente izquierdo asociado.

Se realiza estudio descriptivo de ambos casos clínicos.

Resultados y conclusiones

En ambos casos se objetivó edema de papila bilateral, que mejoró tras sucesivas punciones lumbares evacuadoras siendo el LCR hipertenso pero sin hallazgos patológicos. Estudios de imagen previos normales. En ninguno de los casos pudo objetivarse una probable etiología del proceso.

Ref. 206 DISTROFIA MUSCULAR MIOTONICA NEONATAL

Escuredo M., Ortiz R., Moliner MC, Cuadrado I., Iglesias E., Saez E.
Sº de Pediatria. Hospital Universitario de Getafe. Madrid.

INTRODUCCION: La enfermedad de Steinert es la segunda distrofia muscular más frecuente. La forma neonatal tiene características clínicas propias que la diferencian de la enfermedad del adulto. Es transmitida en la mayoría de los casos por la madre (herencia autosómica dominante) quien a menudo desconoce su enfermedad.
CASO CLINICO: Recién nacido varón producto de primera gestación. Parto eutócico a las 35 semanas de edad gestacional. Apgar 6/7. Precisó reanimación profunda. Peso 2.340 gr. Talla 47 cm. Perímetro craneal 34,5 cm. Inicia distress respiratorio con bradicardia que no responde a Naloxona intravenosa. A la hora de vida acidosis respiratoria severa que precisa ventilación mecánica durante 12 horas. Exploración física: destaca fenotipo peculiar con labio superior en V invertida, frente amplia, músculos temporales excavados. Hipotonía severa generalizada. Postura en libro abierto. Hiporreflexia osteotendinosa. Movilidad espontánea disminuída. Debilidad del reflejo de succión y deglución. Pies cavos.
ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS: Ante la sospecha clínica de enfermedad de Steinert se realiza exploración materna: facies inexpresiva, frente amplia, disartria, miotonía; Electromiograma compatible con distrofia muscular miotónica.Radiografía de tórax: normal. Hemograma y bioquímica normales. Creatínfosfokinasa: normal. Ecografía cerebral: normal. Estudio oftalmológico: normal. Hormona estimulante del Tiroides: normal. Cariotipo en estudio.
CONCLUSIONES: Importancia de las características clínicas y fenotípicas del diagnóstico de esta enfermedad. Los exámenes complementarios aportan escasos datos para el diagnóstico.Necesidad de estudios familiares para facilitar consejo genético dada la existencia de fenómeno de anticipación.Importancia de un diagnóstico precoz por la asociación con afectación multisistémica.

Ref. 222 LACTANCIA MATERNA EN RECIÉN NACIDOS (1500 GR.

Ballesteros García M., Monzón Bueno A., Alba C., Gómez E.
Servicio de Neonatología. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

OBJETIVOS. Estudiar la alimentación con leche de madre (LM) en neonatos de muy bajo peso, frecuencia, factores asociados y consecuencias de la misma.
MATERIAL Y MÉTODOS. Estudio descriptivo realizado con todos los recién nacidos (1500 GR nacidos en nuestra Unidad o trasladados con menos de una semana de vida, y que han sobrevivido al alta, durante el periodo comprendido entre junio de 1991 y diciembre de 1994. Se han clasificado en dos grupos según el consumo de LM. Se ha estimado la asociación entre LM y factores perinatales, patología durante el ingreso y secuelas a los 18 meses de la corregida.
RESULTADOS. Se han estudiado 121 pacientes, de los cuales 80 (66%) recibieron lactancia materna con una media de 41 +/- 29 días (5-170 días) hasta el alta, posteriormente 26 (32,5 %) continuaron en sus casas con lactancia materna durante 175 +/- 66 días. Entre ambos grupos (LM vs. No LM) no hubo diferencias significativas respecto al peso o edad gestacional. Significativamente recibieron más LM los niños nacidos con parto vaginal que con cesárea (p=0,019), no encontrándose diferencias relacionadas con la edad de la madre ni con el parto múltiple. No hubo diferencias en la aparición de broncodisplasia pulmonar, retinopatía del prematuro, sepsis, enterocolitis necrotizante, ni secuelas motoras ni psíquicas, probablemente por el tamaño de la muestra. Fueron significativamente menores (p=0,017) las secuelas sensoriales en el grupo LM.
CONCLUSIÓN. El parto por cesárea dificulta la LM en los recién nacidos (1500 GR, sin embargo el peso, la edad gestacional o la necesidad de ventilación mecánica no influye en la misma. La disminución de las secuelas sensoriales podría estar en relación con la conocida protección que la LM ejerce frente a las otitis medias, disminuyendo las hipoacusias de transmisión. En nuestra Unidad la frecuencia de LM es elevada en estos niños debido tanto a la motivación materna como al fuerte apoyo por parte del personal sanitario.

Ref. 245 FÍSTULA CARÓTIDEO-CAVERNOSA COMO COMPLICACIÓN TARDÍA DE UN TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO

GURBINDO C; FERNANDEZ BE; ICETA A; OTEIZA M; YOLDI ME; CLERIGUÉ N.
Hospital Virgen del Camino. Pamplona. Navarra.

INTRODUCCIÓN:
El hallazgo de una fístula carótideo-cavernosa como complicación tardía de un traumatismo craneal (TCE) es extremadamente raro en la infancia.
CASO CLÍNICO :
En la paciente que presentamos la fístula es debida al desplazamiento de una esquirla ósea al área del seno cavernoso. Esta niña de 7 años presentó un TCE en el transcurso de un accidente de tráfico, con fractura del temporal derecho y luxación de los huesecillos del oído medio. El seno cavernoso y los vasos orbitarios estaban conservados. Cinco meses después, tras haber permanecido asintomática en previas valoraciones, refiere presentar un acúfeno pulsátil en el lado dcho., así como hiperemia conjuntival unilateral. Ante la sospecha de que pudiera existir una fístula intracraneal, se le practica un TAC craneal que confirma el diagnóstico.
Se intenta en dos ocasiones, la colocación de un balón de látex por angiografía, siendo ambos intentos fallidos debido a la esquirla ósea alojada en la zona. Finalmente, debido a la existencia de una buena circulación colateral, se clampa la arteria carótida derecha. La niña permanece asintomática.
CONCLUSIÓN:
Ante la presencia de un acúfeno pulsátil así como hiperemia conjuntival al tiempo de un TCE hay que pensar siempre en la existencia de una Fístula carótideo-cavernosa como complicación tardía.

Ref. 267 MELANOSIS NEUROCUTÁNEA: APORTACIÓN DE 2 CASOS.

Escobar Bejarano M, Díaz García C, Galán Gómez E, Gómez Martín H, Vaquerizo Madrid J.
Hospital Materno Infantil (Complejo H.I.C.) Avda. DamiánTéllez Lafuente s/n. 06011 Badajoz.

Introducción: La melanosis neurocutánea (MNC) es un síndrome congénito raro caracterizado por la asociación de nevus pigmentarios múltiples o de gran tamaño y una excesiva proliferación de células melánicas en meninges.
Casos clínicos: Se presentan dos pacientes afectos de esta patología, un varón con una edad actual de 10 meses que desde el nacimiento presenta los citados nevus y un cuadro de hidrocefalia severa con H.I.C. que actualmente requiere drenaje ventrículo-peritoneal, asociado a un quiste de Dandy-Walker en fosa posterior y retraso psicomotor. La segunda paciente es una niña de 3 años que al nacimiento presentaba múltiples nevus pigmentarios de gran tamaño que evolucionaron a lesiones rugosas con vello. A nivel cerebral presentaba discreta hidrocefalia asintomática con una megacisterna magna. Desarrollo psicomotor normal hasta su último ingreso en que presentó un estado de mal parcial complejo con una evolución fulminante, crisis aguda de H.I.C. y exitus.
Comentarios: Queremos reseñar la importancia de un estrecho control de estos pacientes dado su mal pronóstico y a la aparición de complicaciones tumorales, hipertensión intracraneal etc. que pueden llevar en poco tiempo a un desenlace fatal. También queremos señalar su baja incidencia y la necesidad de estar alerta ante cualquier neotato que presente lesiones melánicas como las descritas en la piel por la posibilidad de que se trate de este tipo de síndrome con las graves repercusiones que a corto plazo generalmente conlleva.

Ref. 268

MIOCLONUS DIAFRAGMÁTICO (HIPO) COMO MANIFESTACIÓN EPILÉPTICA DE ENCEFALOPATÍA METABÓLICA.

Escobar Bejarano M, Ruiz Viñas F, Gómez Martín H, Vaquerizo Madrid J.
Hospital Materno Infantil (Complejo H.I.C.) Avda. Damián Téllez Lafuente s/n. 06010 Badajoz

Introducción: El mioclonus diafragmático o hipo consiste en sacudidas involuntarias repetitivas de la muscultura diafragmática respondiendo a diversas causas, entre ellas de origen neurológico y metabólico. Se describe de forma característica en la hiperglicinemia no cetósica (NKH) enfermedad muy grave con intensa afectación desde el nacimiento que cursa con hipo incoercible e intensa depresión neurológica.

Casos clínicos: A propósito, se presentan tres pacientes que desarrollaron hipo en su evolución. El primero se trata de un paciente diagnosticado de NKH en el que la aparición del hipo característico persistente ayudó a su correcto encuadramiento. El segundo, un síndrome de Zellweger diagnosticado previamente y que en la evolución de su cuadro neurológico presento crisis de hipo incoercible. En el tercer paciente, afecto de enfermedad de Menkes, se pudieron constatar mediante E.E.G. realizado en plena crisis de hipo los paroxismos correspondientes a cada una de las sacudidas afirmando el origen epiléptico de esta manifestación.

Comentarios: El interés de comunicar los casos expuestos radica en que esta manifestacíon relativamente frecuente como es el hipo o mioclonus diafragmático puede ser un sintoma guía que oriente al diagnóstico de diversas encefalopatías metabólicas. Igualmente, destacar la naturaleza epiléptica de la misma determinada mediante registro E.E.G. dentro de una de las crisis de hipo de uno de nuestros pacientes.

Ref. 291

EPILEPSIA MIOCLÓNICA SEVERA DEL LACTANTE Y TRATAMIENTO CON INMUNOGLOBULINAS

E.Fdez.Segura, P.Martín-Mora Bermúdez, M.Fuentes Punzano, J.M.Fdez.Lorenzo, M.A.López Casado, L.Ortega Martos, R.Parrilla.
HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DE LAS NIEVES. DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA. GRANADA.

La Epilepsia mioclónica severa del lactante o epilepsia polimorfa de Aicardin, se caracteriza por crisis que se inician durante el primer año de vida en forma de crisis clónicas febriles, generalizadas o unilaterales, aparición secundaria de sacudidas mioclónicas y a menudo, crisis parciales. En los E.E.G. se observan punta-onda y polipunta-onda, fotosensibilidad precoz y anomalías focales. El desarrollo psicomotor se retrasa a partir del segundo año de vida y aparecen ataxia, signos piramidales y mioclonias interictales.

Material y Métodos: Hemos estudiado a 6 niños de edades comprendidas entre los 3 y los 10 años con crisis generalizadas mioclonicas, que no cedían al tratamiento clásico con Acido Valproico y Clonacepan y se comienzan a tratar, con la administración de inmunoglobulinas intravenosas a 200mg/kg., 6 dosis repartidas cada 21 dias. En dos de los pacientes estudiados se aplicó una segunda tanda de inmunoglobulinas a 400mg/kg, mientras que otro de ellos no ha recibido hasta ahora tratamiento con inmunoglobulinas.

Resultados. Las inmunoglobulinas i.v., son una posiblilidad terapéutica relativamente nueva en neurología. Con los datos que disponemos, aunque no se ha demostrado de manera uniforme en los trabajos revisados, podemos decir que son de utilidad en la Epilepsia Mioclónica severa del lactante ya que si bien no han disminuido el número de crisis han logrado que nuestros pacientes se encuentren menos hiperactivos prestando así más atención, mejorando el lenguaje y logrando una mayor coordinación en sus movimientos disminuyendo la ataxia de nuestra casuística.

Ref. 297

APLASIA CUTIS COMO SIGNO GUÍA DE FISURA ESTERNAL CONGÉNITA.

Romero Sánchez J, Romero Sánchez I, Castro Chofles L*,*
Área de Pediaría. Hospital Costa del Sol, Marbella. (*) Universidad de Córdoba.

INTRODUCCIÓN:
La presencia de una fisura o hendidura vertical en la línea media del esternón (fissura sterni), parcial o total, es una rara malformación congénita de la pared torácica. Se produce por la persistencia de la separación embrionaria de las dos barras de cartílago esternal, que fallaron en su unión parcial o completamente. Puede presentarse como malformación aislada o asociada a otras, como la pentalogía de Cantrell. Se indica la cirugía preferentemente dentro del periodo neonatal, principalmente por motivo estético y por la posibilidad futura de traumatismo.
OBSERVACIÓN CLÍNICA:
Neonato a término de sexo masculino nacido mediante cesárea. Puntuación Apgar: 69. Pesó al nacer 2830 g. En la primera exploración neonatal se apreció una zona de aplasia cutis localizada en la línea media intermamilar de 6 mm de diámetro mayor. En la palpación del tórax se apreció ausencia de manubrio esternal y clavículas excesivamente separadas. En la radiografía del tórax se comprobó la anómala separación de las clavículas y, en la lateral, no se distinguieron puntos de osificación esternales.
DISCUSIÓN:
La hendidura esternal es una rara malformación congénita debida al fallo de la fusión esternal en estadíos embrionarios tempranos. En los últimos 10 años se han publicado 25 casos, de los que 15 eran neonatales. Como signo guía para la identificación de la hendidura esternal parcial es útil la observación de aplasia cutis localizada sobre el esternón tal como referimos en la observación clínica. La palpación de la línea media permite detectar la ausencia de cierre esternal. Es precisa la intervención quirúrgica correctora electiva en el periodo neonatal, mediante aproximación directa del defecto esternal. En edades mayores se precisan reconstrucciones complejas con tejido autógeno o prótesis inerte, debido a que el tórax no es tan compliante como el neonatal.

Ref. 304

ASPECTOS NEUROLOGICOS DE LA HIPOMELANOSIS DE ITO.

G.Charriel, J.Sierra, R.López (S.Pediatria), S.Pérez (A.Patol.).
Unidad neuropediatria. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Síndrome neurocutáneo discrómico condicionado genéticamente. Descrito por Ito en 1952. Caracterizado por manchas hipopigmentadas en forma caprichosa y abigarrada en tronco y extremidades. Se asocia a defectos del SNC y otros órganos. Recientemente se describen alteraciones cromosómicas, las más frecuentes son trisomías del cromosoma 18 por mosaicismos y traslocación balanceada entre el cormosoma 2 y 18.
Revisamos 5 casos en nuestro hospital desde el año 1985 al 97 teniendo en cuenta el motivo y edad de diagnóstico, antecedentes familiares y personales, signos cutáneos y biopsia de piel, signos neurológicos, signos en otros órganos y diagnóstico por la imagen.
CONCLUSIONES: Todos los casos presentaban retraso mental, dos casos síndromes epilépticos, uno trastorno de la conducta y dos macrocefalia. En todas las biopsias de piel los signos cutáneos fueron compatibles con hipomelanosis. Los signos acompañantes fueron: escoliosis en tres casos, sordera central en un caso, pubertad precoz en uno, malformación renal en uno y alteracion oftalmológica en otro. En las técnicas de imagen se observa: un caso con atrofia cortico-subcortical, uno con heterotopia subependimaria y tras casos sin alteraciones.
En resumen, se debe pensar en esta entidad en niños con sintomas neurológicos y manchas cutáneas. Los pacientes con crisis epilépticas tienen peor pronóstico.

Ref. 314 ENCEFALMIOPATÍA MITOCONDRIALES POR DEFECTO

INTRODUCCIÓN: Las miopatías mitocondriales son un grupo de enfermedades que afectan al músculo, cerebro y otros órganos y son debidas a anomalías estructurales y funcionales de las mitrocondrias con defectos en el metabolismo celular y fosforilización oxidativa. Esta última es mediada por cinco complejos enzimáticos (complejos I a V).
OBSERVACIÓN: Niñas de 17 meses de edad que presenta desde el nacimiento escasa ganacia de peso, anorexia, rechazo del alimento y vómitos. Padres de 37 y 38 años sanos, no consanguíneos. Tres abortos. El padre tuvo 5 hermanos fallecidos en los primeros meses de vida, por causa desconocida. La madre en el embarazo con depresión reactiva fue tratada con dizepan, tranquimazín y anafranil. Feto con escasa movilidad intrauterina. La niña al nacer presenta hipotonía generalizada, polidactilia con seis dedos en pie izquierdo, peso 2,580 kg., longitud 47 cms., perímetro craneal 33 cms., llanto débil. Intervenia de estenosis hipertrófica. Desde los 3 meses es alimentada con sonda nasogástrica. Sonrisa social a los 2 meses. Sostiene la cabeza a los 3 meses, sedestación a los 8 meses, bipedestación a los 10 meses, bisílabos a los 10 meses. Al año hipoacusia neuro-sensorial. Actualmente ha mejorado el tono muscular, sigue anoréxica, curva de peso plana y realiza movimientos de autoestimulación.
RESULTADOS: 1. Hemograma normal. 2. Bioquímica sanguínea: ácido úrico 4,73 mg/dl (1,5-2,5), Ca 10,96 (8,4-10,8), enzimas musculares y hepáticos normales. 3. Amonoácidos en sangre y orina normales. 4. Acido láctico en suero: 29,7 mg/dl (3-15), ácido pirúvico 1,2 mg(dl (0,3-1). Acido láctico en sangre 2,2 mMol/l (<2). Excreción aumentada de ácido láctico en orina. 5. E.E.G. Normal. 6. PEV auditivos de tronco, ausencia de respuestas hasta 90 dB. 7. Cadena respiratoria mitocondrial: déficit del complejo I y signos de proliferación mitocondrial. 8. Biopsia muscular: hipotrofia de fibras aisladas y miniagrupamiento de fibras tipo I. No fibras rojo rasgadas. 9. Cariotipo normal. 10. Estudio cardiológico: CIA - Ostium Secundum y Estenosis pulmonar.
COMENTARIOS: Se trata de una encefalomiopatía mitocondrial por defecto del complejo I de la cadena respiratoria. La niña se alimenta mediante sonda post-gastronomía, dieta adecuada y realiza actividades de autoestimulación

Ref. 313 ALTERACIONES CARDIOLOGICAS EN LAS ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

Rodríguez G., Parra J., Tello L.M., Olivares J.L.
Dpto. Pediatría. H. Clínico Universitario Lozano Blesa . Zaragoza

OBJETIVO. Muchas de las enfermedades del músculo esquelético afectan también al corazón, a veces con gran relevancia clínica. En este trabajo se pretende estudiar las alteraciones cardiológicas detectadas en los diferentes tipos de patología neuromuscular.
MATERIAL Y METODOS. Han sido estudiados 30 niños, diagnosticados de enfermedad neuromuscular, con edades comprendidas entre 1 mes y 12 años. Se han clasificado en los siguientes grupos: distrofias musculares (n=18), miopatías mitocondriales (n=5), miopatías neurógenas (n=6) y miopatías inflamatorias (n=1). A cada paciente se le ha realizado un electrocardiograma (ECG), ecocardiograma (ECO), Rx tórax, biopsia y enzimas musculares.
RESULTADOS.
Entre las alteraciones cardiológicas, según la enfermedad neuromuscular, cabe destacar: A) Distrofias musculares. Duchenne-Becker (9): bloqueo rama derecha del haz de Hiss (BRD), taquicardia sinusal (TS), ondas R/S grandes, ondas Q profundas, dilatación VI, cardiomegalia e insuficiencia cardiaca izda. Congénita (4): BRD, TS, ondas Q profundas, bradicardia sinusal (BS) y sobrecarga cardiaca derecha (SCD). Steiner (2): BRD, QRS ancho, CIA e HTP. Facio-escapulo-humeral (2): BRD, BS y prolapso válvula mitral (PVM). Cinturas (1): TS, extrasístoles ventriculares bigeminadas y PVM. B) Mitocondriales. BRD, SCD, ondas R/S grandes, ondas Q profundas, CIA y regurgitación pulmonar. C) Neurógenas. TS, SCD, extrasístoles auriculares aisladas, trastornos en la repolarización y dilatación VI. D) Inflamatorias. Ondas Q profundas en D3.
CONCLUSIONES. Existen diversas alteraciones cardiacas en pacientes con patología neuromuscular, entre otras: arritmias, cardiomegalia y PVM. Esta repercusión cardiológica debe ser considerada para el mejor manejo y control de estas enfermedades.

Ref. 333

HEMIPLEJIA AGUDA INFANTIL POR VIRUS COXSACKIE B

C.Santana, M. Herrera, A. Jiménez, S. Jiménez, M. Hortelano, J.Ayala, P. Cuadrado
Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. Segovia.

INTRODUCCION:
La hemiplejia aguda infantil (HAI) es un síndrome que afecta a lactantes o niños sin daño cerebral previo, de mecanismo habitualmente vascular, y de etiología diversa (traumática, infecciosa, malformativa, sistémica,... y a menudo idiopática). Presentamos un caso de HAI secundaria a una meningoencefalitis por virus Coxakie B.
CASO CLINICO:
Niña de 20 meses de edad que en las últimas 48 horas presenta fiebre, vómitos y pérdida de fuerza en extremidad inferior izquierda. No se recogen antecedentes familiares ni personales de interés. A la exploración destacan: nivel normal de conciencia, hemiparesia izquierda, más acusada en miembro superior izquierdo con reflejos osteotendinosos conservados y signos meníngeos negativos. Exploraciones complementarias: LCR con 80 células (76% mononucleares), glucosa y proteínas normales. Fondo de ojo normal. TAC craneal normal. EEG con ondas agudas persistentes en foco temporal derecho. Serologías víricas negativas salvo a virus Coxsackie B (1/10 al ingreso y 1/160 a las 8 semanas). Evolución: tratada con aciclovir hasta descartar etiología herpética, al 5º día persistía leve paresia mano izquierda, con EEG ya normalizado. A los 15 días resolución total del cuadro sin secuelas.
DISCUSION:
La encefalitis focal con hemiplejia es una complicación clínica a menudo causada por Herpes Simple, si bien es posible en infecciones por otros virus (ECHO, Cosxackie A y B, Epstein-Barr, Herpes Humano tipo 6 y 7,...) Inicialmente el cuadro puede sugerir etiología herpética y requerir tratamiento empírico antiviral, pero la evolución a una rápida y espontánea mejoría es más propia de Enterovirus. El diagnóstico virológico específico puede ser complejo. Ante toda hemiplejia de instauración brusca sospechar encefalitis vírica si el contexto es sugerente.

Ref. 334

DEMANDA DE CONSULTA NEUROPEDIATRICA EN UN HOSPITAL GENERAL

A.Jiménez, M. Herrera, C. Santana, M. Hortelano,S. Calleja, D. Romero, P. Cuadrado.
S. de Pediatría. Hospital General de Segovia. Segovia.

Objetivos:
Conocer la demanda real en Neuropediatría, su distribución según grupos diagnósticos tanto en primera consulta como en sucesivas, la necesidad de las distintas exploraciones solicitadas , así como los datos epidemiológicos de los diagnósticos más frecuentes.
Material y métodos:
Se ha estudiado la labor realizada durante 5 años (1993-1997) en la consulta de Neuropediatría del Hospital General de Segovia, atendida por un Neuropediatra, que cubre una población infantil (0-14 años) aproximada de 23.000 niños. Se registraron datos referentes a edad, sexo, tipo y motivo de consulta, y pruebas complementarias realizadas.
Resultados:
Se han registrado un total de 745 primeras consultas lo que supone un 10% de todas las primeras consultas pediátricas. La cefalea no orgánica ha sido el diagnóstico más frecuente (30.6%), le siguen los paroxismos no epilépticos (13.4%), convulsiones febriles (12.4%), normalidad neurológica (8.7%), epilepsia (8.3), control de neonatos con riesgo neurológico (7.9%), discranias (5.6%), retraso psicomotor (RPM) (5.1%), trastornos neuromusculares (1.8%) y neurocutáneos (1.3%). Como consultas sucesivas se han visto 3.725 (15.9% del total pediátrico) .La epilepsia ha sido la consulta más frecuente (34%), seguido de cefaleas (16.7%) y otras entidades en menor porcentaje. Las pruebas complementarias más solicitadas han sido de forma global el EEG, seguido de radiografía craneal, analítica y TC craneal.
Conclusiones:
La demanda general de procesos neuropediátricos suponen el 10% de las primeras consultas y el 16% de las consultas sucesivas pediátricas. Los diagnósticos más frecuentes son cefaleas y paroxismos (no epilépticos, epilépticos y convulsiones febriles). Los exámenes complementarios más solicitados son el EEG y TC craneal. Sería necesaria la presencia de un pediatra con formación sólida en Neuropediatría, fundamentalmente en el campo de las epilepsias y, cefaleas.

Ref. 360 SINDROME HIPOTALAMICO DE ORIGEN DESCONOCIDO. INTENTO TERAPEUTICO CON CLOMIPRAMINA.

Martinón-Torres F, Picón Cotos M, Bravo Mata M, Barreiro Conde J, Rodríguez Núñez A, Martinón Sánchez JM*.*
Departamento de Pediatría. UCI Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela (C.H.U.S.).*

INTRODUCCION: Presentamos un caso de síndrome hipotalamico de origen desconocido (S.H.O.D). Tras el fracaso de distintos intentos terapéuticos, se comenzó ensayo con clorhidrato de clomipramina, obteniéndose una respuesta favorable hasta la fecha.
CASO CLINICO: Un niño de 4 años es referido a nuestra consulta para estudio de obesidad severa. Durante el estudio y posterior seguimiento se detectaron las siguientes alteraciones clínicas y analíticas: obesidad severa (Indice nutricional 180%, BMI 30,5 Kg/m^2); hiperfagia (comp. bulímico); hipersomnolencia; apneas centrales del sueño con desaturaciones espontáneas y alteraciones del ritmo cardiaco (estudio polisomnográfico); hiperprolactinemia e hipotiroidismo (resto del estudio hormonal normal); enuresis secundaria; crisis recurrentes de acrocianosis, hipersudoración, hipernatremia, disrregulación térmica y bradicardia. Con estos datos se hizo el diagnóstico de síndrome hipotalámico, pero ninguna de las pruebas de imagen realizadas (TAC y RMN cerebrales seriados) pudo demostrar la existencia de lesión alguna a nivel hipotalámico/hipofisario. A pesar del tratamiento con dieta, teofilina y CPAP, ingresó dos veces por descompensaciones clínicas severas: a los cinco años con fallo respiratorio agudo (F.R.A.), edema pulomnar y coma, recuperándose sin secuelas; y 8 meses más tarde, debido a un F.R.A. con fallo cardiaco congestivo. A partir de ese momento se inición terapia con clomipramina, mostrando una significativa mejoría clínica, mantenida hasta la fecha.
CONCLUSIONES:
El S.H.O.D. constituye un cuadro poco frecuente y de etiología desconocida, con escasas referencias en la literatura. Su evolución natural encierra un pronóstico malo, sobre todo por las complicaciones respiratorias (F.R.A) y la falta de terapeuticas especificas eficaces. Se han propuesto distintas terapéuticas empíricas con respuestas desiguales. Proponemos el tratamiento con clomipramina basándonos en la evolución favorable mantenida obtenida en nuestro caso.

Ref. 361 TORTICOLIS PERSISTENTE COMO SINTOMA DE HIPERTENSION INTRACRANEAL BENIGNA.

Barrio Torres J; Carrasco LJ; Quijano S; Vázguez M; Arregui A.
Hospital Severo Ochoa. Leganés.(Madrid)

Objetivo:
Valorar signos de alerta que orienten al diagnóstico de hipertensión intracraneal benigna
Material y métodos:
- Revisión retrospectiva de las historias clínicas de 3 niños diagnosticados de hipertensión intracraneal benigna en nuiestro centro.
- Se realizó en todos: historia clínica detallada, exploración general y neurológica con estudio de fondo de ojo.
Pruebas de laboratorio como: hemograma, bioquimica plasmática, ANA, estudio hormonal; serología a virus respiratorios,micoplasma y borrelia; Estudio del LCR que fueron negativas.
Pruebas de imágen: TAC, RMN y angio-RMN que descartaron proceso expansivo intracraneal.
Se midió la presión intracraneal que resultó elevada, confirmando el diagnóstico.
Resultados:
- Las 3 pacientes eran mujeres de 4 , 7 y 13 años respectivamente.
Dos de ellas eran obesas.
- Como antecedente personal de interés solo una de ellas había tenido la semana previa otitis media aguda y meningitis linfocitaria.
- El motivo de consulta fue en todas ellas dolor cervical persistente pese a tratamiento con analgésicos y relajantes musculares.
- Dos presentaron diplopia, cefalea y paralisis del VI par.
- Todas mostraban edema de papila en exámen del fondo de ojo.
- La evolución fue buena con respuesta al tratamiento corticoideo (2) y con azetazolamida (1).
Conclusiones:
1) Aunque los síntomas más frecuentes de hipertensión intracraneal son: cefalea, diplopia y parálisis del VI, hay otros síntomas que deben alertarnos sobre este diagnóstico.
2) Ante un paciente con tortícolis persistente que responde mal a tratamiento síntomático debe plantearse la posibilidad de que exista una hipertensión intracraneal.

Ref. 363

ENFERMEDAD DE WERDNIG-HOFFMANN: EVIDENCIA DE HIPERTROFIA DE LA FIBRA MUSCULAR TIPO II EN EL ESTUDIO ANATOMOPATOLOGICO

C.M.del Aguila; E. Blanca; J.Garrido; M.C. Augustín; J. Murcia; A. Canet; E. Narbona.
Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Granada.

La atrofia espinal infantil tipo I o enfermedad de Werdnig-Hoffmann es un trastorno neuromuscular autosómico recesivo en el que existe una degeneración de las neuronas del asta anterior de la médula espinal. Clínicamente se manifiesta al nacimiento como debilidad generalizada, hipotonia y arreflexia. La mayoría de estos pacientes sufren una parálisis respiratoria progresiva, que se complica con aspiraciones y neumonías de repetición provocándoles la muerte en los primeros meses o años de vida. El diagnóstico de esta enfermedad, se apoya en la clínica y en el estudio electromiográfico y anatomopatológico de los músculos afectados.
Presentamos el caso de un neonato varón que ingresó en nuestro Servicio por presentar un cuadro de hipotonia generalizada, especialmente intenso en miembros superiores. No existían antecedentes familiares de interés y el embarazo cursó sin incidentes, existiendo movimientos fetales desde el segundo trimestre. El parto fue espontáneo a la 41 semana de gestación y precisó fórceps como ayuda al expulsivo, siendo el Apgar de 8-9. La exploración a su ingreso mostró además de la hipotonia ausencia de reflejos, sin signos de dificultad respiratoria y la presencia de una succión vigorosa. La analítica y el estudio radiológico fueron normales. La electromiografía mostró un descenso en la amplitud de los potenciales de acción motores y disminución de la velocidad de conducción de los mismos, no detectándose signos de denervación. El diagnóstico definitivo de enfermedad de Werdnig-Hoffmann se estableció mediante el estudio anatomopatológico de una biopsia de mdsculo deltoides, que mostró grupos de fibras atróficas alternando con hipertróficas. El estudio con ATPasa y con NADH mostró que las fibras hipertróficas son tanto del tipo I como del II; a diferencia de otros trabajos, que señalan como característico de esta enfermedad la existencia de una hipertrofia selectiva de las fibras tipo I.

Ref. 410

T. DE ESTRÉS POSTRAUMÁTICO INFANTO-JUVENIL

J.L. PEDREIRA MASSA; J. MORENO VELA
UNIDAD DE S.M. INFANTOJUVENIL DE AVILÉS. (ASTURIAS)

El trastorno por estrés postraumático (TEPT) en la infancia y la adolescencia es una patología relativamente frecuente y que requiere un abordaje precoz y un tratamiento especializado.

En este trabajo analizamos todos los casos de TEPT (13 en total) atendidos en la consulta de paidopsiquiatría del Centro de Salud Mental Infanto Juvenil de Avilés (Asturias), durante el año 1997, centrándonos en la clínica de inicio que presentaban los pacientes en las primeras consultas.

De los resultados llama la atención el polimorfismo clínico del TEPT, puesto que dentro de la muestra a estudio han aparecido casos de muchos de los trastornos del comportamiento y las emociones de la infancia y la adolescencia. Destacan entre ellos los trastornos del comportamiento agresivo (en 8 de los pacientes), la inhibición (en 6) y los trastornos del sueño (en 6).

Basándonos en estos patrones clínicos y en la rememoración del trauma causal, recomendamos unos protocolos para derivación a atención especializada de salud mental infanto juvenil.

Ref. 425

NEUROPATIA OPTICA NO ISQUÉMICA.

Flores C, Ruiz M, Espino R, Drake M, Almuedo A, Osuna E.
Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

RESUMEN:

Presentamos el caso de una niña de nueve años que tras un cuadro catarral virásico, y sin otros antecedentes de interés, presenta una neuropatía óptica en el ojo derecho, con edema de disco óptico, e importantes alteraciones en la agudeza visual, campimetria y percepción cromática. Tras el estudio realizado llegamos al diagnóstico de neuropatía óptica inflamatoria post-viral. En su evolución la recuperación de la función visual fué excelente con tratamiento. Revisamos esta entidad en la edad pediátrica.

Ref. 526

CEFALEA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE UNA MALFORMACION ARTERIO-VENOSA CERBRAL (MAVC).

Pons S, Juan J, Jiménez-Ayala MJ, Cánovas A. Servicio de Pediatría. Hospital Dr. Peset. Valencia

INTRODUCCION: La cefalea es un síntoma que se encuentra con frecuencia en niños y adolescentes. Hasta un 75% de niños habrá padecido algún episodio de cefalea importante antes de los 15 años.
Nos plantea el problema de decidir si el enfermo padece algún proceso subyacente del SNC o bien es un proceso banal y simplemente hay que tranquilizar a la familia.
Presentamos el caso de una niña que presenta cefalea como manifestación inicial de una malformación arteriovenosa cerebral.
CASO CLINICO: Paciente de 11 años que consulta por reagudización de cefalea de 7 meses de evolución. Como antecedentes familiares, el padre refiere cuadros de cefalea sin tipificar. Antecedentes personales sin interés. La cefalea es hemicraneal derecha, de carácter opresivo, predominio vespertino, una vez por semana, cede en ambiente tranquilo y paracetamol 500 mg. De forma ocasional asocia náuseas y vómitos sin dolor abdominal. Precediendo al dolor: molestias en ojo izquierdo y fotopsias. En los 15 días previos al ingreso refiere aumento de intensidad y frecuencia llegando incluso a la pérdida de conciencia con hipotonía y caida al suelo de segundos de duración y recuperación espontánea.
Exploración clínica: Peso 38.6 kg (p50). Talla 156 cm (p10-25). TA: 114/62 mmHg (p50/p50). Normocoloración de piel y mucosas, no lesiones cutáneas. No rasgos dismórficos. Exploración neurológica y por aparatos, normal.
Exploraciones complementarias: Hemograma y bioquímica sanguínea en límites normales. Anicuerpos anticardiolipina negativos. **EEG:** Trazado de base a 9-10 c/s en áreas posteriores, reactivo. Espontáneamente brotes Theta Alfa con puntas incluidas en región parieto-temporal derecha. Fondo de ojo: Normal. **TAC** cerebral: sin alteraciones significativas, excepto pequeño quiste de la pineal. **RNM:** existencia de malformación aretriovenosa a nivel de lóbulo parietal derecho, en su porción posterior, con una vena de drenaje que se dirige hacia el sistema venoso central profundo. No alteraciones asociadas. Quiste de la g. Pineal de 1 cm de diámetro.
Con estos datos se diagnosticó de Migraña, Malformación arterio-venosa cerebral y Epilepsia parcial idiópatica con paroxismos occipitales sintomática.
CONCLUSIONES: Aunque la forma más frecuente de presentación de la MAVC es la hemorragia intracraneal, no debemos olvidar que la cefalea puede ser la primera manifestación. Ante una cefalea que presenta cambios bruscos en sus características, debemos descartar organicidad. El TAC, puede ser normal en caso de MAVC. En el diagnóstico diferencial de las epilepsias occipitales, debemos descartar la presencia de una MAVC.

Ref. 533

SINDROME DE GUILLAIN-BARRE SENSITIVO: A PROPÒSITO DE UN CASO.

Del Río Pastoriza I., Picón Cotos, M., Martinón Torres F. , Fernández Cebrián S., Eirís Puñal J.
Complexo Hospitalario Universitario de Santiago (CHUS).

Introducción: El sìndrome de Guillain-Barrè (SGB) se corresponde con una polineuropatía desmielinizante subaguda.La forma más frecuente es la variedad motora. Existe una variedad sensitiva con pérdida de sensibilidad y ataxia sensorial, pero no es frecuente que produzca un déficit sensitivo importante, aunque se suele acompañar de una ligera merma sensitiva. En ocasiones presentan manifestaciones vegetativas que pueden ser intensas.

Caso clínico: Varòn de 9 años con dificultad progresiva a la deambulación de 5 días de evolución, con mareos y diplopia ocasionales, sin fiebre ni antecedentes de cuadro catarral previo. En la exploración destacan: Leve ataxia estática con componente dinámico. Arreflexia rotuliana y aquílea bilaterales e hiporreflexia bicipital y tricipital con conservación de reflejo braquial. Normalidad de sensibilidad termoalgésica, tactil fina, grosera y posicional, con clara alteración de la sensibilidad vibratoria. Alteración del equilibrio estático. De los estudios analíticos resaltamos la elevación de las proteínas del LCR a los 7 días de ingreso, con celularidad normal. El estudio EMG evidenció la falta de respuesta de ambos nervios surales, con velocidad de conducción nerviosa motora normal. La evolución de la sintomatología fue favorable sin tratamiento, con progresiva recuperación del déficit sensitivo. A los 6 meses la exploración era normal.

Conclusión: A pesar de la mayor frecuencia e intensidad de las manifestaciones motoras en el SGB, éstas se acompañan generalmente de alteraciones sensitivas leves. Existe asimismo una variante sensitiva que debe ser tenida en cuenta en el momento del diagnóstico.

Ref. 536

ENFERMEDAD DE CANAVAN. DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO NEUROEVOLUTIVO.

A.C. García López, A. Freixas Ricart, C. Sánchez García-Vao, M. Viñolas Tolosa, J.A. Muñoz Yunta, M. Bonet Alcaina.
Servicio de Pediatría. Hospital del Mar. Universidad Autónoma de Barcelona. Barcelona

La encefalopatía espongiforme de Van Bogaert y Bertrand, fue descrita en niños por Canavan en 1931, años después fue reconocida como un desorden familiar que sufren niños de grupos étnicos Ashkenazic y Gitanos. El diagnóstico bioquímico se realiza por la detección en la orina de ácido N-Acetilaspártico y el déficit de Aspartoacilasa en el cultivo de fibroblastos. En el estudio del ADN la localización genética se encuentra en el cromosoma 17p13-pter. La neuroimagen, en especial la RMN, puede ayudarnos ha realizar el diagnóstico precoz en los primeros meses de vida.

Presentamos una niña de etnia gitana, que fue visitada a los 2 meses de vida por presentar irritabilidad, llanto constante y gran hipotonía. A los 3 meses de vida, hipotonía axial con tendencia al opistótonos, no seguimiento óptico ni auditivo. Como antecedentes familiares, destaca consanguinidad y tío materno fallecido a los 9 años por encefalopatía con macrocranea. Un primo 3º paterno con enfermedad de Canavan. Es diagnosticada de desmielinización difusa mediante RMN y practicada espectroscopia donde se confirma un pico elevado del ácido N-Acetilaspártico.

El estudio bioquímico detectó niveles en orina del ácido N-Acetilaspártico de 1300 (nmol/mol creatinina), y la valoración de aspartoacilasa en fibroblastos cultivados, confirman el diagnóstico de enfermedad de Canavan.

Se ha practicado un estudio neurofisiológico evolutivo mediante EEG y Potenciales Evocados Somestésicos y Auditivos, así como controles de neuroimagen con RMN y espectroscopia. En la actualidad (18 meses) macrocranea, hipotonía cefálica con espasticidad de las extremidades, clonus bilateral, con episodios de descerebración y decorticación.

Aunque existen algunos intentos de terapia génica en la actualidad, el déficit de aspartoacilasa no tiene tratamiento conocido, pero en un futuro próximo cabe esperar algunos avances apoyados en la experimentación animal.

Ref. 546 ENFERMEDAD DE STEINERT: FORMAS INFANTILES

F. Centeno Maljaz, T. Centeno Robles, C. Ruíz Labarga, A. I. Beltrán Pérez, M. Pardo Romero, M. Martín Bermejo.
S. de Pediatría. Hospital Universitario Del RRo Hortega. Valladolid.

INTRODUCCION:

La enfermedad de Steinert o distrofia miotónica es la enfermedad hereditaria del sistema neuromuscular más frecuente en adultos. El gen responsable se localiza en la región 19q 13.2-13.3, con herencia autosómica dominante. Clínicamente cursa con debilidad, atrofia muscular progresiva, miotonía, facies miopática y manifestaciones extramusculares. Su importancia pediátrica radica en sus formas de presentación en adolescentes y neonatos. El diagnóstico se basa en la clínica y se confirma mediante sondas genéticas. El tratamiento es sintomático y de las complicaciones. Debe hacerse consejo genético.

CASO CLINICO 1:

Recién nacido varón de 37 semanas de gestación. Peso al nacimiento: 2700 gramos. Apgar 5/7. Precisó reanimación superficial. Embarazo: Normal. Parto por cesárea. Antecedentes familiares sin interés. **Exploración física:** Distress respiratorio (Silverman 4), hipotonía, facies inexpresiva, pie izquierdo equino varo. **Exploraciones complementarias:** Electromiograma (EMG): Normal. EMG materno: ondas agudas positivas y descargas miotónicas en reposo en mdsculos distales de extremidades inferiores. Genética molecular: Expansión de ADN del gen de la miotonía de 530 repeticiones de triplete CTG.

CASO CLINICO 2:

Varón de 15 años con problemas escolares que consulta por agarrotamiento de manos. Enfermedad de Steinert en tío paterno. **Exploración física:** Facies miopática, miotonía en ambas manos. **EMG:** descargas miotónicas de muy larga duración. EMG paterno: descargas de alta frecuencia tipo I en reposo. EMG del hermano: Normal.

CONCLUSIONES:

-El fenotipo es variable. La forma neonatal cursa con hipotonía severa, asociando con frecuencia facies inexpresiva y pie zambo.

-Destacar la importancia del diagnóstico precoz de la forma neonatal por la elevada mortalidad debida a insuficiencia respiratoria.

-El diagnóstico de confirmación se realiza mediante estudios de genética molecular. En este campo se abren nuevas perspectivas terapéuticas.

Ref. 567 PALUDISMO EN UN NIÑO DE CINCO AÑOS

Gascón Jiménez FJ, Jurado Porcel A, Gómez-Chaparro Moreno JL, Navarro Gochicoa B, Domingo Carrillo AJ, Torres Borrego J.
Hospital Universitario Reina Sofía. Departamento Pediatría. Córdoba.

Introducción:

El paludismo es la infección parasitaria más importante del mundo. Aunque ha sido erradicada de las zonas templadas, existe un creciente número de viajeros que visitan los países tropicales, donde la enfermedad continua siendo una importante causa de morbilidad y mortalidad. Los agentes etiológicos del paludismo humano son: "Plasmodium vivax", "P.ovale", "P. Falciparum" y "P. Malariae".

CASO CLÍNICO:

Niño de 5 años, de raza negra, que ingresa por fiebre de escasas horas de evolución. Procedente de Malabo (Guinea Ecuatorial). A la semana aproximadamente, y 3 días antes del ingreso, presentó nuevo episodio febril (40ºC), con diaforesis profusa y que duró 24 horas. Antecedentes Personales: Absceso de pared abdominal que drenó espontáneamente hace un año. E. Física: Buen estado general. Adenopatías latero-cervicales y axilares bilaterales. Abdomen: Esplenomegalia a 3 cm de reborde costal, no dolorosa a la palpación. Hernia umbilical discreta. Tumoración abdominal, en región paraumbilical derecha, no dolorosa de 1 x 1.5cm. Resto dentro de la normalidad. Exp. Complementarias: Hematimetría: Eritrocitos 4.610.000/mm3; Hemoglobina 8.8 gr/dl; Hematocrito 29%; Plaquetas 193.000/mm3; Leucocitos 10.800/mm3 (Segmentados 38%, Linfocitos 44%, Cayados 1%, Monocitos 9%, Eosinófilos 7%); VCM 63 fl; HCM 19 pg; CHCM 32 g/dl. Bioquímica: PCR 50.6 mg/L; LDH 542 U/L; Sideremia 35 (gr/dl; Ferritina 29 (gr/L (35-350); Resto normal. Rx de tórax: Adenopatías hiliares derechas. Ecografía abdominal: Hepatoesplenomegalia homogénea. Bazo 12 x 11 x 8.5 cm. Nódulo solitario en pared muscular de abdomen de 1.5 cm. Estudio de Gota Gruesa: Se observan formas del ciclo asexuado de plasmodium falciparum. Serología: Toxoplasmosis IgG (601 UI/ml), IgM (negativo). V. E-Barr IgG (+), IgM (-). HIV (negativo). Mantoux: negativo. Anticuerpos anti-plasmodium falciparum por Inmuno-fluorescencia indirecta: IgG, título 1:1280 (paludismo reciente o evolutivo (1:80). IgM, título 1:80 (infección reciente > 1:20). Tratamiento: Cloroquina: (dosis total, 25 mg/Kg).1º día: 10 mg/Kg, vía oral y 5 mg/kg a las 12 horas de la 1ª dosis. 2º y 3º día: 5 mg/kg, vía oral. Sulfadoxina-pirimetamina (FANSIDAR(): 20 mg sulfadoxina y 1 mg pirimetamina / Kg, en dosis oral única.

Ref. 569

ALTERACIONES NEUROVEGETATIVAS EN EL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ.

M.J. Bustos, M. L. Ruiz-Falcó, P. Martínez, L. G. Gutiérrez-Solana, J.J García Peñas, J.M. López-Terradas.
Hospital Niño Jesús. Madrid.

Objetivos:
Presentación de 5 casos de polirradiculoneuritis aguda analizando: la evolución clínica, con especial atención a las anomalías neurovegetativas, las anomalías neurofisiológicas y las alteraciones del líquido cefalorraquídeo,
Material y Método:
Se revisan de forma retrospectiva las historias clínicas de 5 pacientes ingresados en nuestro hospital por presentar Síndrome de Guillain-Barré.
Resultados:
La edad media de nuestros pacientes es de 3 años 9 meses, 3/5 son varones. La duración media de la fase deterioro fue de 12.4 días. El inicio de la mejoría se observó entre los días 18 y 24. 4/5 pacientes presentaron tetraparesia y 1/5 paresia de extremidades inferiores. 5/5 tuvieron abolición de ROT en extremidades inferiores, 3/5 abolición en las cuatro extremidades. 3/5 presentaron afectación de pares craneales. 3/5 presentaron hipertensión arterial. 5/5 hiperproteorraquia en la segunda semana de la enfermedad. 3/5 disminución de la VCM, 1/5 sólo tiene disminución de las latencias distales y 1/5 afectación de denervación (forma axonal). 3/5 fueron tratados con gammaglobulina intravenosa. Ninguno precisó ventilación mecánica. 4/5 asintomáticos a los 6 meses y 1 evolucionó a diparesia crónica con retracción aquílea.
Conclusiones:
Todos nuestros pacientes presentan la forma clásica de la enfermedad, cumpliendo los criterios diagnósticos.
Es frecuente la afectación de pares craneales.
Es necesario vigilar la aparición de alteraciones neurovegetativas ya que pueden suponer peligro para la vida de estos pacientes.
En todos nuestros pacientes se observó hiperproteorraquia, aunque en dos pacientes no se objetivó hasta la segunda semana.
La forma axonal tuvo peor evolución.
Ningún caso precisó ventilación mecánica.

Ref. 622

SINDROME DE HIPERSENSIBILIDAD A ANTICOMICIALES SECUNDARIO AL TRATAMIENTO CON CARBAMACEPINAS

Arjona Villanueva D., Gª Miguel M.J., de José Gómez M.I., Vidal López M.L., Gª Hortelano J., Gutierrez Terán Gómez Benita A.
HOSPITAL INFANTIL LA PAZ. SERVICIO DE ENFERMEDADES INFECCIOSAS. MADRID

Introducción: La carbamacepina (CBZ) es usada frecuentemente en el tratamiento de enfermos con crisis convulsivas. Los efectos adversos dosis dependientes, leves y transitorios son frecuentes y bien conocidos. Existen por otra parte otros, mucho menos frecuentes, no dosis dependientes, con una base inmunoalérgica no bien conocida, que pueden afectar varios órganos y comprometer la vida del paciente.

Caso clínico: Niño varón de doce años, intervenido de un astrocitoma de bajo grado, en tratamiento con CBZ iniciado 4 semanas antes. De forma brusca presenta fiebre alta, adenopatías laterocervicales y exantema compatible con toxicodermia farmacológica. Evoluciona en pocas horas desfavorablemente con un empeoramiento del estado general, y un fallo multiorgánico (insuficiencia hepática, renal, hipotensión, alteraciones hematológicas e hiponatremia) que requiere ingreso en cuidados intensivos. Ante la sospecha de una posible reacción adversa a CBZ, se decide retirar el fármaco consiguiendo una mejoría progresiva del cuadro con nomalización de todas las funciones alteradas.

Comentarios:

1º El caso expuesto presenta todo el espectro de alteraciones asociadas a este síndrome.

2º Queremos resaltar la buena evolución de este paciente a pesar del fallo multiorgánico.

3º Ante un cuadro de fiebre, rash, y adenopatías en un paciente tratado con CBZ, se debe suspender el fármaco de forma inmediata dada la importancia de la retirada precoz del mismo en la evolución posterior.

Ref. 636 CRISIS CONVULSIVAS EN EL SINDROME DE AICARDI

E. CASAS, M. ANDRES, C. PAREDES, ML. CASTELLO
SERVICIO PEDIATRIA. H. CLINICO. VALENCIA

El síndrome de Aicardí es una asociación de agenesia de cuerpo calloso (ACC) con alteraciones retinianas, vertebrales, del snc junto con retraso mental. Las crisis convulsivas aparecen en el 100% de los casos generalmente como espasmos de flexión. Suelen ser refractareias al tratamiento anticomicial y el tratamiento previo a la aparición de las mismas no mejora el pronostico.

Presentamos un caso de S. de Aicardí orientado por medio de ecografía prenatal que ha presentado cisis convulsivas de morfologia diversa y de dificil control farmacológico.

CASO CLINICO

Recién nacido con malformación quística cerebral detectada por ecografía a la sem. 38 de gestación. Exploración y somatometría normales.

Se realizan: TAC y RMN craneal: compatible con ACC; Fondo de ojo: atrofia corioretiniana ambos ojos y coloboma corioretiniano en el derecho; Rx columna : hipoplasia y aplasia de hemicuerpo vertebral de T3 y T4, T9, T10 y T11. Todo ello compatible con S. de Aicardí.

Permanece asintomática respecto a su epilepsia (con EEG desde el nacimiento con alternancia de ondas lentas y rápidas de alto y bajo voltaje) hasta el tercer mes de vida que comienza con crisis convulsivas parciales izquierdas con generalización posterior y espasmos de flexión. EEG : Aparición de hipsarritmias. Evolución tórida con mejoria parcial con la utilización de tratamiento con valproato y vigabatrina (mejoran el número y duración de las crisis sin controlarlas totalmente).

Desarrollo neurológico adecuado aunque actualmente presenta hemiparesia discreta del lado derecho y retraso mental.

CONCLUSIONES

El diagnóstico precoz permite un estudio completo y una orientación familiar en cuanto a evolución, pronóstico y tratamiento. El pronóstico del S. Aicardí es variable dependiendo del tipo y grado de lesiones asociadas. No hay ningún signo o síntoma predictor de pronóstico. Dado lo incierto de este, deben recibir terapia y estimulación adecuada intentando minimizar sus limitaciones. La presencia de un trazado EEG alterado en ausencia de manifestaciones clínicas no condiciona el tratamiento farmacológico ya que se ha visto que este no mejora ni la evolución o aparición de las crisis ni el pronóstico de las mismas.Incluso un tratamiento correcto en presencia de las mismas no siempre consigue el adecuado control clínico.

Ref. 647 SÍNDROME DE EPILEPSIA CON CALCIFICACIONES OCCIPITALES Y ENFERMEDAD CELÍACA.

Nieto I.,Castro E.,Ruíz del Portal L.,Rufo M.,Candau R.,Nieto M.
Hospital Infantil Virgen del Rocío.Sevilla

.

INTRODUCCIÓN: En la última década se ha reconocido un síndrome que asocia la aparición de calcificaciones occipitales con una epilepsia de tipo occipital en pacientes con enfermedad celíaca.

CASO CLÍNICO: Niño de 4 años que desde hace un año presenta episodios de caída brusca de la cabezza con apertura de brazos de 1-2 sg de duración, aislados o varios al día. Desde hace 15 días presenta crisis tónico-clónicas generalizadas, de 5-6 minutos de duración , durante el sueño, de forma diaria que no cede con la medicación (Carbamacepina y Clonazepán). Los padres refieren retraso en el área de la lecto- escritura.A.Personales: Diagnosticado de enfermedad celíaca hace 1 año.

Exploración por aparatos normal. Exploración SNC: pares craneales normales; tono, fuerza y motilidad normal; RMP presentes , bilaterales y simétricos; marcha y coordinación normal.P. Complementarias: analítica básica normal; EEG en vigilia: punta onda con ondas lentas posteriores y con CPO de mayor expresividad en hemisferio izquierdo; RNM normal ; TAC normal. Evolución: tras el cambio de la medicación anticomicial a la combinación Clonazepán más Lamotrigina se controlaron las crisis.

CONCLUSIONES: Dada la clínica, p. complementarias y evolución, pensamos que se trata de un Sd. Epilepsia de tipo occipital asociado a la enfermedad celíaca, en el cual dada su temprana edad todavía no se han desarrollado las calcificaciones occipitales.Su diagnóstico diferencial más importante debe realizarse con la enfermedad de Sturge-Weber. En general la evolución es severa con ausencias atípica, crisis atónicas y tónicas, asociadas a un deterioro neuropsíquico progresivo.

Ref. 655 DETECCIÓN DEL ANTIGENO DE MYCOPLAMS PNEUMONIAE EN EL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

*Calvo A., Lorenzo G., Aparicio J.M., Tamariz R., Pérez-Caballero C., Meseguer M.A.**
*Servicio de Pediatría y Microbiología. *H. Ramón y Cajal. Universidad de Alcalá. Madrid.*

.

INTRODUCCIÓN: El mecanismo fisiopatológico del Mycoplasma Penumoniae en el Síndrome de Guilliain-Barré (SGB) no es bien conocido, aunque la teoría más aceptada es un proceso inflamatorio autoinmune desmielinizante a nivel de la mielina periférica.

MATERIAL Y MÉTODOS: Varón de 3 años que desde 6 días antes de su ingreso presentaba pérdida de fuerza y ROT abolidos en extremidades inferiores. Veinte días antes había tenido una infección respiratoria alta que se resolvió espontáneamente. Exámenes complementarios: Hb 8,7 gr/dl, Hct 25,8%, VSG 25 mm/h. LCR: 1 leucocito/mm3, proteínas 72 mg/dl, glucosa 54 mg/dl, IgG 7,4 mg/dl (952 mg/dl en suero), Albúmina 44 mg/dl (3.920 mg/dl en suero). Serología para virus respiratorios y Epstein-Barr negativa. Coprocultivo para Campilobacter jejuni negativo. El estudio electrofisiológico mostró severa polineuropatía mixta, de predominio desmielinizante, sensitivo-motora. El diagnóstico de infección por M. Pneumoniae se basó en detección del antígeno de M. Pneumoniae (ELISA) en secreciones respiratorias y seroconversión de anticuerpos. Se administró Gammaglobulina IV sin resultados. Tras la detección del antígeno de M. Pneumoniae se administró Claritromicina oral, con rápida mejoría clínica.

CONCLUSIONES: La determinación del antígeno de M. Pneumoniae en secreciones respiratorias puede ser un método diagnóstico útil y en los casos en que es positivo podría esperarse un potencial efecto beneficioso del tratamiento antibiótico.

Ref. 657 INCIDENCIA DE LA ENCEFALOMALACIA MULTIQUISTICA

Rodríguez Becerra A., Martos Martínez D., Rufo Campos M.
H.U.I. Infantil Virgen del Rocío. Sevilla.

.

INTRODUCCIÓN:

Los criterios diagnósticos para la encefalomalacia multiquística fueron propuestos en 1972 por Arcadi y cols. Se trata de una entidad en la cual el parénquima cerebral es sustituido por múltiples cavidades quísticas que suelen afectar a más de un territorio vascular, con implicación de la sustancia blanca.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Se revisan retrospectivamente los casos hallados entre 1983 y 1997 con análisis de 22 variables (edad gestacional, Apgar, hallazgos de neuroimagen...).

RESULTADOS:

Encontramos 11 casos, de los cuales 8 eran niños y 3 niñas. La edad al diagnóstico osciló entre 2 días y 6 meses. Los métodos de imagen más empleados fueron TAC cerebral y ecografía dada su inocuidad y fácil manejo. El grupo etiológico más frecuente fue el de sufrimiento fetal con 6 casos. Todos cursaron con secuelas neurológicas a menudo graves.

COMENTARIOS:

La evolución de la encefalomalacia multiquística conduce a disfunciones neurológicas severas en la mayoría de los niños, con frecuencia retrasos madurativos, deficits motores y elevada mortalidad. Conociendo esta patología y sus factores de riesgo podremos realizar un diagnóstico precoz a fin de instaurar un tratamiento temprano para evitar secuelas y poder ofrecer a sus familiares un pronóstico.

Ref. 669

ASOCIACIÓN DEL SÍNDROME DE DOWN, ENFERMEDAD DE MOYAMOYA Y TROMBOSIS DEL SENO LONGITUDINAL SUPERIOR.

del Río G, Pérez-Higueras A, Camino M, Ruiz Moreno M.*
S. Pediatría y Neurorradiología, Fundación Jiménez Díaz. UAM.*

Introducción: La asociación prevalente entre síndrome de Down y enfermedad de Moyamoya (1/500 Sd. Down) debe ser sospechada ante sintomatología aguda del sistema nervioso central. Presentamos un caso de dicha asociación que se complicó con una trombosis del seno longitudinal superior.

Caso clínico: Paciente de 3 años con síndrome de Down, que consulta por presentar de forma brusca y sin acompañarse de síntomas generales, astenia, hipotonía generalizada y dificultad para la marcha. Exploración física: hipotonía axial y de extremidades, ataxia y desconexión intermitente con el medio, sin signos de focalidad neurológica. RM inicial y a los tres días del ingreso: afectación cortical de ambos lóbulos frontales con imágenes hipodensas bilaterales. LCR y EEG normales, al igual que otras exploraciones complementarias. Durante su ingreso presentó convulsiones clónicas generalizadas que mejoraron con ácido valproico. RM a los 10 días de su ingreso: trombosis del seno longitudinal superior. Arteriografía: obstrucción del seno longitudinal superior. Se observaba, además, alteraciones arteriales compatibles con síndrome de Moyamoya. Se practicó fibrinolisis local con activador tisular del plasminógeno (r-TPA), evidenciándose, 48 horas después, la total resolución de la obstrucción.

Discusión: El síndrome de Moyamoya, aunque raro, es un patrón angiográfico encontrado en niños con accidente cerebrovascular agudo, siendo una excepción su asociación con fenómenos trombóticos de los senos cerebrales. Por otra parte, para el tratamiento de dichas alteraciones trombóticas, el activador tisular del plasminógeno a nivel local se perfila como primera elección en cuanto a eficacia y seguridad.

Ref. 677

ESTUDIO RETROSPECTIVO DE CRISIS EPILEPTICAS PARCIALES EN LOS ULTIMOS 10 AÑOS

J.L. POYATO DOMINGUEZ, M.MAR SANCHEZ ESPEJO, JPEREZ, ANA COLLANTES
DTO. PEDIATRIA. HOSPITAL REINA SOFIA. CORDOBA.

OBJETIVOS:
Establecer posibles diferencias entre síndromes epilépticos parciales ideopáticos y sintomáticos.
MATERIAL Y METODO:
Estudio retrospectivo de pacientes que debutan con crisis parciales sin diagnóstico previo en encefalopatias sin antecedentes de otro tipo de epilepsia.
RESULTADOS:
Se revisaron un total de 62 pacientes, la mayoría en edades comprendidas entre los 2 y 12 años.
El porcentaje mayor de diagnóstico correspondió a epilepsia parcial benigna con paroxismos rolándicos con 35 casos, seguido de 10 epilepsias parciales complejas.
Fue hallazgo frecuente antecedentes personales de convulsiones febriles, así como antecedentes familiares de síndromes similares en pacientes con epilepsia parcial benigna.
En conjunto hubo mas incidencia en varones y la edad de máxima presentación fue entre los 6 y 12 años.
Se analiza igualmente, en este estudio, la exploración neurológica previa, exámenes complementarios, semiología clínica, evolución, pronóstico y tratamiento.
CONCLUSIONES:
Ante un paciente previamente sano que debuta con una crisis parcial es obligada la realización de pruebas de neuroimagen. Sin otro tipo de síntomas acompañantes (cefalea, déficit motores,...) es difícil pronosticar la benignidad de una crisis focal.

Ref. 678 AFASIA ADQUIRIDA. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN ATENCIÓN PRIMARIA

J.L. POYATO DOMINGUEZ, M.MAR SANCHEZ ESPEJO, J.L. POYATO SANCHEZ
DTO. PEDIATRIA. HOSPITAL REINA SOFIA. CORDOBA.

INTRODUCCION:
El síndrome de Landau-Kleffner es un trastorno de la infancia en el que se asocian una afasia adquirida, puntas multifocales y descargas de punta-onda. En dos tercios de los pacientes se producen crisis epilépticas y alteraciones conductuales y psicomotoras.
CASO CLINICO:
Niño de 4 años remitido por su pediatra por presentar retraso en el lenguaje caracterizado por un marcado déficit de la comprensión auditiva de aproximadamente 2 meses de evolución (lo remitían por sospecha de déficit auditivo)
Presentaba alteraciones del comportamiento tales como cierto retraimiento social, labilidad emocional, ausencia de control en la diuresis nocturna y un claro déficit en la atención.
Antecedentes personales y familiares sin interés; exploración clínica dentro de la normalidad.
Comienza con crisis convulsivas a los 6 meses del inicio del cuadro afásico.
Se realizan: E.E.G.: alteraciones características.
T.A.C. Y R.N.M. craneal:dentro de la normalidad
EVOLUCION:
La afasia inicia una cierta mejoría coincidiendo casualmente con las crisis convulsivas quedando una disminución discreta en la expresión oral.
Las crisis convulsivas desaparecen completamente a los tres meses de iniciar tratamiento con carbamacepina

Ref. 732 SALIDA DEL CATÉTER DE UNA VÁLVULA DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO-PERITONEAL A TRAVÉS DE ORIFICIOS NATURALES. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS.

S. Oliva Rodriguez-Pastor, M. Cruzado Jiménez, P. E. Valdés Morillo, M. A. Villares Torquemada, I. Durán Hidalgo, A. Martínez Valverde.
Departamento de Pediatría. Hospital Materno Infantil. Málaga.

Introducción. La derivación ventrículo-peritoneal (DVP) es el tratamiento de elección en la mayoría de las hidrocefalias. Entre las múltiples complicaciones descritas tras su implantación, la perforación de vísceras huecas por el catéter, y salida del mismo por orificios naturales, es rara. En la revisión bibliográfica realizada, hemos encontrado únicamente dos casos semejantes en la edad pediátrica. Presentamos dos niños en los que ha ocurrido.
Caso clínico 1. Niña de 1 año a la que se implantan dos sistemas de DVP tipo Pudenz, como tratamiento de la hidrocefalia provocada por un quiste aracnoideo interhemisférico. Dos años después , la madre consulta por observar, durante la micción, un tubo asomando por la vulva. La exploración de la paciente, no aportó datos patológicos. Tras realizar una ecografía abdominal y un cistograma, que confirmaron la presencia del catéter en el interior de la vejiga, se instauró profilaxis antibiótica de amplio espectro, se retiró el catéter distal y se colocó una sonda uretral durante nueve días. Una vez realizado un cistograma de control, y confirmar que no existían fugas vesicales, la paciente fue dada de alta, previa colocación de dos sistemas de DVP de mediana presión. Actualmente, la niña permanece asintomática.
Caso clínico 2. Niño de 12/12 años, portador de dos sistemas de DVP tipo Pudenz, por hidranencefalia. Ingresa en nuestro hospital por presentar una meningoencefalitis. Tras recoger muestras para cultivos, se instauró tratamiento antibiótico. Días después del ingreso se observa un catéter de la DVP, saliendo por el ano. Se retiró todo el sistema y se implantó un drenaje externo. Una vez lograda la esterilización del LCR, se reimplantó una válvula de mediana presión, con buena evolución posterior.
Comentario. 1. La perforación de vísceras huecas por sistemas de DVP es poco frecuente en el niño. 2. Los mecanismos patogénicos son desconocidos, no parecen influir la longitud, ni el tipo de catéter. 3. Las perforaciones no producen síntomas locales. 4. El riesgo de infección del sistema nervioso exige profilaxis antibiótica. 4. No es preciso el abordaje quirúrgico de la perforación, dada su resolución espontánea.

Ref. 775

PSIQUIATRIA DE ENLACE INFANTO-JUVENIL. ANALISIS DE 5 AÑOS.

Lucena López, E; Bedia Gómez ,M.A.; Lucena Travé, J.
Unidad de Salud Mental Infantil. Hospital Regional «Carlos Haya» de Málaga.

Objetivos: Se analiza la demanda de intervención psiquiátrica por medio de interconsulta emitida por los Servicios Médico-Quirúrgicos a la Unidad de Salud Mental Infantil durante los últimos 5 años.
Material y método:Evaluamos variables sociodemográficas, (sexo y edad), variables administrativas (la fecha de ingreso, fecha de solicitud de interconsulta, servicio solicitante), y variables asistenciales (motivo de ingreso, motivo de consulta, diagnóstico psicopatológico en función de criterios ICD-10, tratamiento y derivación al alta). Se analizan estadísticamente los datos según el programa SPSS- Windows.
Resultados: se anlizan 167 interconsultas realizadas al Servicio de Salud Mental Infantil. La diferencia estadisticamente significativa surge en la distribución de los servicios que consultan, siendo el 39.5% de éstas procedentes de la 5ª Pediátrica (Patologia Escolar y Preescolar), los principales motivos de consulta son la somatización (42.4%), Trastornos afectivo reactivo a la enfermedad (18.7%), trastornos del comportamiento (13.6%)..., le siguen los Servicios de Hematología (14.3%) y Oncologia (13.1%), el 68.3% de la petición de interconsulta fue por trastorno afectivo reactivo a la enfermedad y el 31.4% para apoyo familiar del paciente oncológico, algunos ya fallecidos. Al 18.5% de los pacientes se le hizo seguimiento en la Unidad de Salud Mental Infantil al alta hospitalaria.
Conclusiones: Se evidencia una lenta aunque progresiva integración del personal de la Salud Mental Infantil en el Hospital General para la psicoprofilaxis de los trastornos de adaptación del niño al hospital y a los aspectos psicosociales del enfermar.
Se discuten los resultados en función de la literatura publicada al respecto y en nuestra línea de investigación

Ref. 774

ANALISIS DE LA DEMANDA DE ATENCION PSIQUIATRICA INFANTOJUVENIL DESDE LOS SERVICIOS MEDICO-QUIRURGICOS.

Lucena López, E; Rodríguez Fernández,F.L.; Lucena Travé J.
Unidad de Salud Mental Infantil. Hospital Regional «Carlos Haya» de Málaga.

Objetivos: Se analiza la demanda de intervención psiquiátrica de pacientes no hospitalizados, realizada por parte de los Servicios Medico-Quirúrgicos, a la Unidad de Salud Mental Infantil durante los últimos 5 años.
Material y métodos: Evaluamos variables sociodemográficas, Servicio Solicitante, Diagnóstico clínico de la enfermedad, motivo de consulta, diagnóstico psicopatológico, en función de criterios ICD-10, concordancia entre el motivo de consulta por parte de los Servicios Médico-Quirúrgicos y el diagnóstico realizado por el psicoterapeuta correspondiente, tratamiento y y evolución. Se analizan los datos segun el programa SPSS-Windows.
Resultados: En un total de 405 demandas de 14 Servicios Médico-Quirúrgico para la intervención conjunta con la Unidad de Salud Mental Infantil, el 33.5% de las peticiones fueron realizadas por el Servicio de Endocrinología, siendo el motivo de consulta más prevalente (88.9%) los trastornos de la conducta alimentaria, con un predominio en el sexo femenino y fundamentalmente en edades superiores a 15 años (96.3%).El 17.7% de la demanda la realiza el Servicio de Neurología por trastornos de conducta (33.3%) principalmente, Al Servicio de Gastroenterologia se debe el 14% de peticiones, por motivos variados.
Conclusiones: Se evidencia gran sensibilización a la hora de derivar a tratamiento integral biopsicosocial al paciente en seguimiento en Consulta externa por distintos Servicios Médico- Quirúrgicos.
Los trastornos de la conducta alimentaria son un modelo de enfermedad biopsicosocial de gran relevancia en los últimos años, siendo su perfil sociodemográfico adolescentes de sexo femenino, con un mayor riesgo en edades comprendidas entre los 14 y 18 años.

Ref. 013 ESTUDIO DE LA VELOCIDAD DE CONDUCCIÓN DE ULTRASONIDOS EN UNA POBLACIÓN ESCOLAR SANA

Mariño Gil A., Jiménez A., Casanova Román M., Rodríguez Ruiz I.M., Cañizares Molle J.C., Casanova Bellido M.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Puerto Real. Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina de Cádiz.

La utilización de los ultrasonidos para el "screening" de alteraciones en la mineralización ósea se presenta como un método de creciente importancia ya que obtiene información de forma rápida e inocua.

OBJETIVOS: Conocer la velocidad de conducción de ultrasonidos en una población de escolares sin patología y estudiar las posibles diferencias por grupo de edad y sexo.

MATERIAL Y METODOS: Se toma una muestra de 153 niños entre 6 y 8 años, a la que se divide para su estudio por sexo, años y semestre de nacimiento (1º=A; 2º=B). Para la determinación de la velocidad de conducción se ha utilizado el DBM Sonic-1200, realizando las mediciones en la metáfisis distal de la primera falange de los dedos índice, medio, anular y meñique de mano izquierda.

RESULTADOS: Velocidad media (VM)GLOBAL: 1909.43 ± 34.66 m/s.

	NIÑOS (VM en m/s)	NIÑAS (VM en m/s)
8 A	1917 ± 44.74	1902.5 ± 53.38
8 B	1925.33 ± 30.14	1921.27 ± 17.88
7 A	1909.25 ± 37.52	1912.22 ± 24.41
7 B	1916.78 ± 30.84	1912.34 ± 41.25
6 A	1899.11 ± 26.65	1905.35 ± 33.45
6 B	1880.62 ± 42.78	1899.13 ± 26.14

COMENTARIOS: Nuestros resultados coinciden con los obtenidos en estudios similares realizados por otros autores.

Ref. 014 ESTUDIO DE LA COMPOSICION CORPORAL MEDIANTE B.I.A. EN UNA POBLACION DE ESCOLARES

Rodríguez Ruiz I.M., Jiménez A., Casanova Román M., Mariño Gil A., Gutiérrez Moro M.C., Casanova Bellido M.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Puerto Real. Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina de Cádiz.

La impedanciometría es una técnica de baja dificultad, rápida, segura y no invasiva, útil para la valoración de la composición corporal en niños.

OBJETIVOS: Conocer la cantidad de agua corporal total (TBW) y masas magra (FFM) y grasa (BF) determinados por BIA en una población escolar, según grupos de edad y sexo.

MATERIAL Y METODOS: Se han estudiado 153 escolares de edades comprendidas entre los 6 y 8 años, de los cuales 75 eran niños y 78 niñas. Para ello, fueron estratificados por grupos de edad en periodo de 6 meses y, previa realización de un estudio antropométrico nutricional, se determinó el índice de impedanciometría utilizando el analizador RJL BIA-101 (RJL Systems, Detroit, MI). Se usaron las ecuaciones previamente validadas por Danford y Deurenberg.

RESULTADOS:

	TBW (Kg.)	FFM (Kg.)	BF (Kg.)
H. 6 años	13.73 ± 1.84	17.48 ± 2.10	7.68 ± 4.72
H. 6,5 años	14.16 ± 1.71	17.72 ± 2.60	10.16 ± 3.81
H. 7 años	15.79 ± 1.67	20.15 ± 2.22	10.46 ± 5.48
H. 7,5 años	14.55 ± 2.15	18.57 ± 2.87	8.63 ± 3.84
H. 8 años	16.72 ± 2.6	21.42 ± 3.14	11.27 ± 6.79
H. 8,5 años	16.22 ± 2.24	21.08 ± 2.79	8.76 ± 4.75
M. 6 años	12.76 ± 1.42	15.79 ± 1.83	9.01 ± 2.41
M. 6.5 años	12.78 ± 1.72	15.91 ± 2.55	8.45 ± 3.16
M. 7 años	13.35 ± 1.71	16.59 ± 2.19	9.65 ± 4.01
M. 7,5 años	13.68 ± 1.41	16.99 ± 1.78	10.17 ± 3.12
M. 8 años	17.78 ± 3.86	22.50 ± 4.76	14.44 ± 8.77
M. 8,5 años	14.46 ± 1.85	18.01 ± 2.07	11.21 ± 5.65

COMENTARIOS: En nuestro estudio encontramos resultados acorde con los publicados en otras series.

Ref. 137

NUTRICION ENTERAL (NE) DOMICILIARIA EN LACTANTES CON INSUFICIENCIA RENAL CRONICA (IRC) SEVERA.

C. Hernández, E. Montero, J. M. Moreno, J. Vara, S. Calleja, M. J. Cilleruelo, R. Muley. Servicios de Nefrología y Nutrición Infantil. Departamento de Pediatría. Hospital Doce de Octubre. Madrid.

Introducción: El retraso del crecimiento es un problema importante en los lactantes con IRC severa. La etiología es multifactorial, siendo una de las causas la nutrición inadecuada. Un soporte nutricional "agresivo" mediante NE nocturna, permite alcanzar una ingesta calórico-proteica adecuada y mejorar el crecimiento.
Casos: Presentamos 4 lactantes con IRC severa secundaria a displasia renal bilateral , con importante retraso pónderoestatural, que recibieron NE domiciliaria por gastrostomía, durante al menos un año, excepto el caso nº 4 sólo 2 meses. El aporte calórico osciló entre 120-140% y el proteico entre 70-100% de las recomendaciones RDA. Los resultados antropométricos y de función renal (FR) al inicio (I) y al año de evolución (F) fueron:

Casos	Edad (meses)	Aclar. Creat. ml/ min/1.73 m2		Urea mg/dl		Peso Z-Score(DS)		Talla Z-Score(DS)	
	I	I	F	I	F	I	F	I	F
1.	8	11	11	84	85	-4	-2.7	-4.7	-2.6
2.	2	31	34	45	29	-3	-1.2	-1.9	-1.6
3.	7	26	36	68	108	-3	-3.4	-3.7	-4.5
4.	2	7	6.5	62	100	-2.8	-1.5	-1.4	-1.3

La FR se mantuvo estable en todos los casos, con una mejoría importante del peso y menor de la talla, salvo en el caso nº 3 que se produjo durante el 2º año (descenso a –2DS el peso y –3 DS la talla).
Las complicaciones de la NE fueron: vómitos esporádicos en todos los casos, trastornos de la conducta alimentaria en dos y episodios autolimitados de diarrea en uno.
Comentario: Los resultados confirman la eficacia de la NE en lactantes con IRC severa para revertir la malnutrición, al mejorar la ingesta calórica y proteica, sin deterioro de la FR y con escasas complicaciones.

Ref. 175

A PROPÓSITO DE 2 CASOS DE MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO III

R. Miralles, H. Armas, R. Castro, M.J. Hdez., R. Pérez, J.P. Glez. Díaz. Dpto. Pediatría del H.U. de Canarias.

Presentamos 2 nuevos casos de mucopolisacaridosis tipo III .
Caso 1: Varón de 10 años que presenta facies tosca, pseudogargoliana, orejas de baja implantación, cejas hiperpobladas, hirsutismo, cuello corto, hígado a 2-3 cm. retardo en la adquisición del lenguaje,
hipercinesia y agresividad. Hipoacusia mixta. P. complementarias: H. tiroideas: normales. Aminoácidos en sangre y orina: normales. Rx: ensanchamiento del extremo medial de clavícula y costillas, aspecto oval de cuerpos vertebrales. RMN: desmielnización periventricular, imágenes de atrofia cerebral localizadas.
Glucosaminicanos en orina: 18.00 mgGAG/mol creat. Estudio ezimático sobre fibroblastos por biopsia cutánea: déficit de alfa-acetiglucosaminidasa (0.008 mgGAG /mmoles/ min por ml sérico) compatible con mucopolisacaridosis tipo III.-b.
Caso 2: Niña de 5 años, con aspecto y facies toscos, pelo basto y denso, cejas pobladas, protusión mandibular, labios gruesos, puente nasal ancho, hipertrofia gingival, maloclusión dental, contractura articular en flexión de codos y rodillas, con tendencia postural a manos en garra, tronco cifótico y corto, con piernas largas y delgadas, ligera hepatomegalia, hiperactiva, retraso mental. P. complementarias: H. tiroideas: normales. RMN craneal: discreto grado de atrofia cerebral y discreta dilatación simétrica de los ventrículos, sin desplazamientos. Glucosaminicanos en orina: 44.76 mgGAG/mmol creat. Análisis enzimático sobre fibroblastos por biopsia cutánea: déficit de alfa-acetilglusaminidasa (0.54 nmoles por h. por mg. de prot.) compatible con mucopolisacaridosis tipo III-b. Estudio oftalmológico y cardiológico: normal.

Ref. 185

DIFERENCIAS EN LA COMPOSICION DE ACIDOS GRASOS POLIINSATURADOS DE LA MEMBRANA ERITROCITARIA EN LACTANTES SANOS SEGUN EL TIPO DE ALIMENTACION.

Campoy C, López C., Rivero M.#, Bayés R.*

Dpto. de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad de Granada. Dpto. de Nutrición y Bromatología. Facultad de Farmacia. Universidad de Barcelona # Laboratorios Ordesa. Barcelona. España.*

La composición de ácidos grasos de la dieta, especialmente de ácidos grasos poliinsaturados de larga cadena (PUFAs) tiene efectos sobre la función y estructura del sistema nervioso central. Los procesos de elongación y desaturación de los ácidos linoléico (L: 18:2n-6) y linolénico (Ln, 18:3n-3) para originar los ácidos grasos araquidónico (AA: 20:4n-6) y docosahexaenoico (DHA, 22:6n-3), respectivamente, pueden estar limitados en el lactante. Se estudia el efecto de la suplementación de una fórmula láctea de inicio con AA y DHA (LAS) sobre las concentraciones de PUFAs en las membranas eritrocitarias de los lactantes, comparados con aquellos que son alimentados con leche materna (LM) o con una fórmula estándar no suplementada (LA). ***MATERIAL Y METODOS:*** Se estudia, en un seguimiento longitudinal (0,7,30,90 días), las concentraciones de AA y DHA en membranas eritrocitarias de 3 grupos de lactantes nacidos a término y de peso adecuado, que fueron alimentados con LM (G-I, n:16), con LA (G-II, n:15) y con LAS (G-III, n: 18). El contenido de grasa total en la fórmula de estudio fue de 28 g/100 g de polvo del cual, el 11.5% fue de L y un 1.1% de Ln (0.30% de AA y 0.15% de DHA). La composición de ácidos grasos de los eritrocitos, expresados como "g/100 g" (porcentaje de ácidos grasos totales), se determinó por la técnica modificada de Lepage (BONDÍA, 1994). ***RESULTADOS: AA (20:4n-6):*** a) ("pool" de todas las muestras) a los 0 días: 16.6±1.4 (media±SEM); b) G-I, a los 7, 30 y 90 días: 13.7±1.4, 13.4±0.6 y 13.3±1.1 (p:NS), respectivamente, y significativamente inferior que a los 0 días. c) A los 30 y 90 días, G-II tuvo niveles significativamente más bajos (11.2±0.9 y 10.1±1.1, resepectivamente). No se observaron diferencias significativas de AA y DHA entre G-III y G-I en ninguno de los periodos de estudio. ***DHA (22:6n-3):*** a) ("pool" de todas las muestras) a los 0 días: 4.8±0.3; b) G-I, a los 7, 30 y 90 días: 4.3±0.2, 4.4±0.3 y 4.1±0.2. A los 30 días G-II tuvo valores significativamente más bajos que a los 7 días y que G-I en igual periodo (3.0±0.2, $p<0.05$) y descendieron más a los 90 días (2.3±0.3, $p<0.05$). ***CONCLUSION:*** Los resultados del presente estudio confirman que la composición lipídica de las membranas eritrocitarias de los lactantes alimentados con fórmulas de inicio no suplementadas con AA y DHA difiere de la que muestran los niños alimentados al pecho. *Proyecto subvencionado por el Ministerio de Industria (Ref. nº 293).*

Ref. 202

ENFERMEDAD DE WILSON: ANALISIS DE 4 CASOS

Parreño F; Rivero MJ; Salcedo E; De la Jara C; Urruzuno P; Medina E, Manzanares J.
Sección de Gastroenterología Pediátrica. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

INTRODUCCION: La enfermedad de Wilson es un trastorno metabólico, autosómico recesivo, cuya manifestación clínica habitual en la edad pediátrica es la hepatopatía crónica

PACIENTES Y METODOS: Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de enfermedad de Wilson en el periodo 1980-1998 en nuestro centro. A todos se les realizó pruebas de función hepática y renal, estudio del metabolismo del cobre, pruebas de imagen, biopsia hepática y valoración neurológica y oftalmológica.

RESULTADOS: Se diagnosticaron 4 pacientes (2 varones). La forma de presentación en los 4 casos fue la elevación de las transaminasas, en 3 de ellos con hepatomegalia acompañante. La edad media de presentación fue de 93 meses (rango 66-113 meses), con un tiempo de demora diagnóstica de 28 meses (rango 4-82 meses). El paciente con diagnóstico más tardío, se manifestó como insuficiencia hepática con síntomas neurológicos que precisó trasplante hepático ortotópico. La biopsia hepática demostró en todos esteatosis micro o macrovacuolar y cirrosis. El tratamiento inicial fue D-penicilamina, sustituido en un caso por triemtine debido a una reacción alérgica. El tiempo medio de seguimiento es de 79.2 meses (rango 4-107 meses).

DISCUSION: Ante la presencia de una hepatopatía crónica en la infancia, es esencial descartar la enfermedad de Wilson. El retraso en el diagnóstico de esta entidad puede requerir la realización del trasplante hepático.La D-penicilamina es el tratamiento de elección, siendo el triemtine el fármaco alternativo.

Ref. 208

ACIDOSIS LACTICA CONGENITA. DEFICIT DE LA PIRUVATO CARBOXILASA TIPO B.

Mª Luisa Rosso Gonzalez; I. Bueno Rodriguez; Mª Paz Tello; C. Zamarriego; M. Pérez Pérez; C. Nieto; C.
H.U.I. Virgen del Rocio. Servicio de Neonatal. Sevilla

Introduccion

La acidosis lactica congenita neonatal es un reto diagnostico para el neonatologo ,debido alas multiples deficiencias enzimaticas que puedan originar dicha acidosis.en este caso nos vamos a centrar concretamente en el deficit aislado de piruvato carboxilasa grupo b que cursa con acidosis lactica grave en las primeras 24 horas de vida con hiperamoniemia,hipercitrulemia e hiperlisinemia.

Caso clinico

Varon primer hijo de padres consanguineos,(primos hermanos)nacido termino por cesarea, test de apgar 9-10. Ingresa con 24 horas devida por decaimiento, hipotonia, e hipoglucemia.a su llegada, presenta m.e.g.,arreactivo, letargico,hipotonia generalizada.

Respiracion superficial, taquipneico, con frecuencia a100lpm pulsos palpables, no visceromegalias. Presentaba un e.a.b.de acidosis metabolica grave que persiste en los siguientes dias y no remonta a pesar de la perfusion de bicarbonato y dialisis peritoneal; siendo exitus al 9 dia de vida.

Resultados

Dada la hipoglucemia del ingreso yla acidosis metabolica organica se decide iniciar estudio metabolico;, obteniendose cifras elevadas de acido lactico , piruvico,amoniamia,alanina,citrulina,y lisinaen sangre.se realiza eco cerebral en la que se observa defecto de mielinizacion yhemorragia intraventricular.el e.e.g. Refleja una afectacion cerebral diifusa. Laactividad de la p.c. En biopsia de fibroblastos es de 0.o2nmoles/min x mg prot. Y normal la actividad del coa carboxilasa.

Conclusiones

La gravedad de dicha enfermedad sobre todo la del grupo b , en periodo neonatal con una mortalidad del 100% obliga aun despistaje genetico y a un dignostico prenatal.

Ref. 318

FORMAS DE PRESENTACIÓN, TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN EN 2 NIÑOS CON TIROSINEMIA CONGÉNITA HEREDITARIA TIPO I (TC).

Miranda G, Azkunaga B, Pérez Ruiz E, Mintegui J, Ruiz Benito AM,
Hospital Materno-Infantil Aránzazu. Sección Lactantes. San Sebastián.

Concepto: La TC hereditaria tipo I corresponde a una alteración de metabolismo catabólico de la tirosina por déficit enzimático de la fumaril acetoacetasa que origina un acúmulo de metabolitos tóxicos (succinil acetonas) responsables de cirrosis hepática, tubulopatía renal proximal y alteraciones síntesis de las porfirinas.

Objetivos: Valorar diagnóstico, tratamiento y evolución en 2 niños, actualmente de 11 y 4 años, diagnosticados en un intervalo de 7 años.

Material: 1º caso: niña de 11 años etnia gitana. Inició cuadro a los 20 meses con retraso ponderal, ferropenia, raquitismo y hepatoesplenomegalia. Alimentación exclusiva con LM hasta los 12 meses, no vitaminoterapia.

Analítica interés: acidosis tubular renal con aminoaciduria global. Raquitismo hipofosfatémico. Tirosina en plasma ((. Alfafetoproteína 2400 mU/l. Biopsia hepática con diagnóstico de cirrosis.

Diagnóstico: TC HEREDITARIA TIPO I. SÍNDROME DE FANCONI Y RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO SECUNDARIOS.

Tratamiento: dietético exento tirosina y fenilalanina, diuréticos y calcitriol.

Evolución: mejoría cuadro renal y raquitismo con tratamiento médico.

Ante persistencia de hepatopatía con alteraciones de la coagulación extrínseca e intrínseca se realiza TRANSPLANTE RENAL a los 7 años y medio. Actualmente evolución favorable clínica y analítica.

2º caso: niño 4 y medio años, inició cuadro a los 19 meses con HEPATOESPLENOMEGALIA exclusiva.

Analítica de interés: alfafetoproteína 2874 mU/l. No tubulopatía renal. Incremento masivo en orina de succinil acetonas. Estudio enzimático fibroblastos piel, déficit importante enzima fumaril aceto-acetasa.

Tratamiento: A los 2 y medio años previo tratamiento dietético y Vit. fue incluido en protocolo de tratamiento oral con NTBC (inhibidor potente de metabolitos precursoras de subcinil acetona).

Evolución: A partir del primer mes de tratamiento mejoría clínica, descenso alfafetoproteínas (18 mU/l) y no excreción de metabolitos patológicos (succinil acetonas) en orina. Actualmente hepatoesplenomegalia y patrones analíticos favorable.

Conclusiones: Ante hepatoesplenomegalia mantenida lactante, niño preescolar plantearse diagnóstico TC tipo I.

Analítica diagnóstica: eliminación en orina de succinil acetonas.

Analítica confirmativa: estudio enzimático fibroblastos (actividad enzima fumaril aceto-acetasa).

Valoración a largo plazo tratamiento médico exclusivo (NTBC) o alternativa transplante hepático.

Efectividad en nuestros casos hasta la actualidad, clínica y analíticamente tanto con tratamiento médico (NTBC) como con transplante hepático.

Ref. 442

ATROFIA GYRATA COROIDORRETINIANA, A PROPÓSITO DE UN CASO

Hijano Bandera F [1], Martínez-Pardo M [1], García MJ [2], Ugarte M[2] , Rubio V[3]
[1] Unidad de Enfermedades Metabólicas, Servicio de Pediatría, Hospital
Ramón y Cajal, [2]CEDEM, Universidad Autónoma de Madrid, [3]Fundación Valenciana de Investigaciones Biomédicas

La ornitina es un aminoácido no estructural, que se sintetiza íntegramente a partir de la arginina, en el citosol del hepatocito, por acción de la arginasa del ciclo de la urea. La ornitina generada en el citosol, por un lado se decarboxila e inicia la síntesis de poliaminas, y por otro se transporta a la mitocondria. A nivel mitocondrial, la ornitina 1) se convierte en citrulina por acción de la ornitin transcarbamilasa del ciclo de la urea y 2) se cataboliza vía ornitín-amino- transferasa , cuyo cofactor es la piridoxina, para formar Ä-pirrolina-5-carboxilato, precursor de prolina y glutamato La deficiencia de la ornitin-amino-transferasa da lugar a una enfermedad conocida como Atrofia Girata Coroidorretiniana que conduce a la ceguera y que bioquímicamente se expresa con un aumento en sangre de ornitina , sin hiperamoniemia.Presentamos una paciente, nacida a las 28 semanas de gestación, de padres consanguíneos, con peso adecuado a edad gestacional. En el periodo neonatal precisó alimentación parenteral por enterocolitis necrotizante; se objetivó en varias ocasiones hiperamoniemias >1000 ìmoles/l coincidentes con argininemias de 7 y 23 ìmol/l (N>50), hipoaminoacidemia generalizada, sin hiperornitinemia y con aumento de eliminación de orótico. Todo ello hizo sospechar una alteración del ciclo de la urea que no se confirmó en biopsia hepática.La paciente nos fue remitida para estudio al 8º mes de vida al persistir las hiperamonemias; presentaba severo retraso del desarrollo psicomotor. Con alimentación de hasta 4 gr proteinas / kg /día las amoniemias fueron normales (< de 50ìmol/l). En el aminograma en plasma con alimentación normal, se objetivó ornitinemia de 898 ìmoles/l (N < 120) con patrón sugestivo de atrofia girata. La dieta limitada en arginina con aporte de 1 gr proteinas naturales / kg /día + 2 gr de aminoácidos esenciales sin arginina / kg / día fue instaurada a los 11 meses de vida oscilando las ornitinemias entre 320-480ìmoles/ l (en ayunas) y de 500-900 ìmoles/l (2 h después de una comida). No se objetivaron cambios con aporte de piridoxina de 900 mg /día. En ningún momento de su evolución presentó amoniemias > 35 ìmoles/l. A los 3 años de edad se asoció tratamiento con prolina a dosis de 2 gr / kg / día. A los 4 años de edad ha iniciado cambios en retina sugestivos de Atrofia Girata.Conclusiones:1.- La hiperamonemia neonatal creemos fue secundaria a grave estado + prematuridad + alimentación parenteral y bajos niveles de argininemia. 2.- La dieta limitada en arginina con niveles adecuados de ornitina en plasma, junto con el aporte de prolina, no ha impedido el desarrollo de los cambios en retina observados en esta paciente.

Ref. 544

ENFERMEDAD DE JARABE DE ARCE EN GEMELOS

A. I. Beltrán Pérez; F. Centeno Malfaz; M. Martín Maté; L. Gómez López; F. L. Gallardo Hernández; J. M. Muro Tudelilla.
S. de Pediatría. Hospital Universitario Del RRo Hortega. Valladolid.

INTRODUCCIÓN: Enfermedad debida a un déficit en la actividad del complejo deshidrogenasa de los alfa-cetoácidos de cadena ramificada (CACR) con acdmulo de los mismos. La presencia de aloisoleucina es patognomónica. Herencia autosómica recesiva. Se conocen 5 fenotipos clínicos y bioquímicos diferentes: clásica, intermedia, intermitente, sensible a tiamina, y deficiencia de dihidrolipoil deshidrogenasa. El diagnóstico se basa en la clínica, análisis bioquímicos y estudios moleculares. El objetivo del tratamiento es eliminar los metabolitos tóxicos, conseguir anabolismo y soporte nutricional adecuado, y mantener las concentraciones plasmáticas de aminoácidos de cadena ramificada (AACR) dentro de la normalidad. Presentamos dos casos que corresponden a la forma clásica.

CASO CLÍNICO 1: Recién nacido varón. Embarazo gemelar, 11/2. Peso recién nacido 2090 gramos. Apgar 9/10. Periodo neonatal precoz asintomático. Al 81 día de vida: quejido, rechazo de tomas, movimientos estereotipados de extremidades y olor peculiar. Amonio: 416 mcg/dl; ácido láctico 52,7 mg/dl; cetonuria; aumento de valina, leucina e isoleucina en orina y de valina en plasma. Precisó exanguinotransfusión al 151 día de vida. Se inicia dieta con fórmula láctea exenta en AACR el 171 día, reintroduciendo la proteína natural el 281 día. **Actividad decarboxilasa** de CACR en leucocitos indetectable. A los 2 meses tolera 1,45 g/kg de proteína natural y 1,34 g/kg de proteína exenta de AACR. Kilocalorías/kg/día: 115. **Evolución**: encefalopatía, retraso psicomotor intenso; 9 descompensaciones metabólicas; fallece a los 7 aZos y 6 meses.

CASO CLÍNICO 2: Recién nacido varón, 21 gemelo. Peso recién nacido 2370 gramos. Apgar 9/10. Debut clínico al 91 día con hipotonía intensa, crisis convulsivas, respiración tipo gasping, y olor dulzón de la orina. **Evolución** clínica, valores analíticas y tratamiento semejantes a los del hermano. **Actividad decarboxilasa** 1,2 (media controles 9,8 ± 2,8). Fallece en la 80 descompensación metabólica el mismo día que su hermano.

CONCLUSIONES: Destacar la importancia del diagnóstico precoz y del correcto control metabólico. Ante síntomas como somnolencia, decaimiento y cambios de carácter sospechar crisis de descompensación. Peor pronóstico en la forma clásica de la enfermedad. Nuevas posibilidades terapedticas con el transplante hepático y la terapia génica.

Ref. 553

OPTIMIZACION DE LA ABSORCION DE LA GRASA EN LAS FORMULAS INFANTILES.

R.Tormo, A.Martinez, D.Infante, M. Pich, B.Martin C.Lopez, M.Rivero

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil.Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d Hebrón. Barcelona.

La excreción de grasa fecal es menor en los niños alimentados con lactancia materna que con la artificial, debido sobretodo a la lipasa estimuladora de las sales biliares, o a las características de la molécula de la caseina. Se postuló, que el ácido palmítico esterificado en posición beta de los triglicéridos, contribuiría a reducir la excreción de grasa fecal. Para comprobar esta hipótesis, hemos estudiado cuatro grupos de niños, un grupo alimentado con leche materna (LM), otro con una fórmula de grasa convencional (GC), el tercero con una fórmula de ácido palmítico en posición beta de los triglicéridos (GC-2P), y el cuarto grupo de niños que presentaban una intolerancia a la proteína de la leche de vaca, alimentados con una fórmula muy hidrolizada con el 30% de grasa MCT (FH). Hemos estudiado también el patrón de nitrógeno fecal.

METODO :Se distribuyeron aleatoriamente sesenta y seis niños de 1 a 2 meses de vida, los cuales recibieron: 16 LM; 16 GC; 16 GC-2P; y 18 FH. El contenido de grasa y nitrógeno fecal en las heces se determinó mediante el método FECAL NEAR INFRA-RED ABSORTION (FENIR), y los resultados se expresaron como porcentaje de grasa y nitrógeno por 100 gr de heces.

	LM	GC	GC-2P	FH
GRASA	5,58(+/-3,0)	9,99(+/-2,8)	9,65(+/-3,8)	2,98(+/-1,4)
NITROGENO	1,55(+/-0,1)	2,82(+/-0,2)	1,82(+/-0,1)	1,47(+/-0,1

CONCLUSIONES:

1.-La adición de grasa con un 40% de palmítico en posición beta de los trigliceridos, on induce una disminución de la excreción de grasa comparado con las fórmulas convencionales.

2.-La excreción de nitrógeno y grasa es menor en los niños alimentados con LM, que en los niños alimentados con GC o GC-2P.

3.-La excreción de nitrógeno y grasa siempre es menor en los niños con FH.

4.-Para bajar la excreción de grasa y nitrógeno, en los niños alimentados con fórmulas, una hidrólisis parcial de la caseina o un descenso de la relación caseina / suero, junto con la adición de MCT se deberían tener en cuenta.

Ref. 555

RIESGO DE OSTEOPOROSIS EN PATOLOGIAS QUE REQUIEREN EXCLUSION PROLONGADA DE LECHE.

D. Infante, R. Tormo, M. Pich , M. Rogé.

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Materno-Infantil Vall d Hebron. Universidad Autónoma de Barcelona.

INTRODUCCION:

Diversas situaciones patológicas requieren que se retire la leche de la alimentación, con la consecuente supresión de la fuente de calcio más importante de la dieta (60%). La administración de fórmulas infantiles especiales sin lactosa, con proteína vacuna (SLPV), soja (SOJA), hidrolizadas(HD), leches vegetales de soja en forma liquida(VEGETAL), leches descremadas(DECR), suelen ser la alternativa terapéutica. En este trabajo se evalúa el riesgo de osteoporosis que conlleva este grupo de patologías que requieren la supresión de la leche de una manera prolongada.

PACIENTES Y METODO:

A 26 pacientes con diferentes patologías (10 intolerancias a la lactosa, 6 IPLV, 2 sd. de intestino corto , 1 aganglionismo, 1 tirosinosis, 6 hipercolesterolemias), con un periodo de supresión de leche superior a dos años, tomando diversos preparados, se les determinó el contenido mineral óseo, mediante la D.M.O. de doble fotón en vértebras lumbares (L2-L4).

RESULTADOS:

	Slpv	soja	hd	vegetal	descr	rest
D.M.O. Normal (n=15)	2	6	1 -	6	-	
D.M.O. Patologica (n=11)	1	2	-	4	-	4

CONCLUSIONES:

1.-Los pacientes que toman fórmulas especiales infantiles no desarrollan osteoporosis si ingieren un mínimo de 500cc/dia.

2.-Las leches vegetales de soja en su forma liquida comportan un marcado riesgo osteoporótico por su bajo contenido en calcio

3.-Los pacientes que ingieren leche descremada se encuentran en el limite inferior de la normalidad

4.-Este grupo de pacientes debe estar monitorizado mediante la D.M.O. y si la ingesta de calcio es inadecuada, debe ser aportado en forma de suplemento.

5.-El SDS de la D.M.O. (n=26) respecto de una población de la misma edad y del mismo sexo presenta diferencias significativas.

Ref. 563

RESPUESTA DE LOS MARCADORES NUTRICIONALES AL ESTRÉS QUIRÚRGICO.

J. Cano Franco; S. Luna Lagares; P. Camacho Conde; M. Carranza Conde; G. Rodríguez Criado; A. Tovaruela Santos.
U.C.I. - PEDIÁTRICA. Hospital Infantil Universitario "Virgen del Rocío". Sevilla.

OBJETIVO: Estudiar en un grupo de pacientes pediátricos con similar estado de nutrición, las modificaciones de los marcadores bioquímicos nutricionales provocadas por el estrés quirúrgico.
MITODO: La muestra está constituida por 35 pacientes con edad media de 14 meses, ayuno perioperatorio de 12 horas y sometidos a intervención quirdrgica programada de Estafilorrafia.
Se determinó antropometría, niveles plasmáticos de marcadores bioquímicos nutricionales (prealbdmina, albdmina, transferrina, triglicéridos totales, colesterol total) y hematimetría 24 horas antes y después de la intervención.
Las diferencias intergrupales fueron realizadas mediante el coeficiente de correlación de Pearson para test de Student en dos poblaciones pareadas.
RESULTADOS: 1) Segdn los parámetros antropométricos (relación peso - talla) el estado de nutrición de los pacientes correspondía a una desnutrición leve.
2) El descenso detectado en los marcadores bioquímicos nutricionales, descartado el factor dilucional, fue estadísticamente significativo en todos ellos, con $p<0,001$ para prealbdmina, albdmina, transferrina y colesterol total y $p<0,01$ para triglicéridos totales.
3) En las determinaciones hematimétricas existe una disminución estadísticamente significativa de las cifras postoperatorias de linfocitos ($p<0,001$) y en la de leucocitos ($p<0,01$).
CONCLUSIONES:
1) El estrés quirúrgico, asociado al ayuno perioperatorio, provoca en los pacientes pediátricos un aumento del catabolismo, con descenso de los parámetros bioquímicos nutricionales y hetatimétricos.
2) Aconsejamos mantener un periodo de ayuno perioperatorio lo mas corto posible para minimizar la depleción de los marcadores bioquímicos nutricionales, provocadas por el acto quirúrgico.

Ref. 569

DIFICULTAD DEL DIAGNÓSTICO DE LA ACIDURIA GLUTÁRICA TIPO I.

M.J.Bustos, L.G.Gutiérrez-Solana, M.L. Ruiz-Falcó, J.J.García Peñas, F. Romero, J.M. López-Terradas.
H. Niño Jesús. Madrid

Objetivo:
Presentación clínica, bioquímica y de imagen de un caso de aciduria glutárica tipo I.
Métodos:
Estudio evolutivo clínico, de imagen mediante tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética (RM), y estudio bioquímico en suero, orina y líquido cefalorraquídeo (LCR) de un paciente estudiado en la consulta de neurología por crisis convulsivas y parálisis cerebral infantil distónica.
Resultados:
Paciente de 11 años que consultó a los 20 meses por crisis parciales en el curso de procesos febriles. Al inicio el estudio de aminoácidos en orina fue normal, así como la actividad de la aril-sulfatasa, de la b-galactocerebrosidasa y los niveles de ceruloplasmina. TAC craneal normal y RM craneal: alteración de ganglios de la base y quistes aracnoideos temporales. Evoluciona a una parálisis cerebral infantil distónica de forma progresiva sin deterioro mental, por lo que se repite el estudio de aminoácidos y ácidos órgánicos en suero, orina y LCR apareciendo niveles elevados de ácido glutárico y 3-hidroxiglutárico en orina y LCR.
Conclusiones:
1) Sospechar este tipo de patología en pacientes con distonía progresiva.
2) La presencia de quistes aracnoideos temporales y/o alteración en los ganglios de la base nos deben hacer pensar en esta enfermedad.
3) No se descarta esta enfermedad metabólica con valores normales de ácido glutárico en suero y orina, siendo preciso su determinación en LCR.
4) Importancia de diagnóstico precoz y prenatal para inicio de tratamiento y consejo genético.

Ref. 674 GLUCOGENOSIS TIPO IX: A PROPÓSITO DE UN CASO

MILLÁN A, CASANOVA M, LEAL A, CORPAS C, RUIZ-MORENO M.
Servicio de Pediatría. Fundación Jiménez Díaz. UA. Madrid.

Introducción: La glucogenosis tiene una incidencia menor de 1/100.000 nacidos vivos. La deficiencia de fosforilasa B quinasa, enzima reguladora del metabolismo del glucógeno, es responsable del 25% de todos los casos. Las manifestaciones clínicas dependen de los órganos afectados y reflejan la complejidad de su estructura y las múltiples mutaciones que pueden afectarla.

Caso clínico: Paciente, varón, de 5 años de edad que consulta por talla baja y hepatomegalia. No ha tenido síntomas compatibles con hipoglucemia. Peso: 14 Kg (P3), Talla: 92 cm (<P3). Hígado de consistencia gomosa, no doloroso que sobrepasa la línea media. Bazo a 2 cm de reborde costal. Escaso panículo adiposo en extremidades. Resto de la exploración clínica normal. Pruebas complementarias: Glucosa: 59 mg/dl, ASAT: 181 U/L, ALAT: 151 U/L. Colesterol total: 272 mg/dl. Triglicéridos: 465 mg/dl. Fosfolípidos: 336 mg/dl. Edad ósea 2 años. Se descarta déficit de hormona de crecimiento. Ecografía abdominal: hepatomegalia con mínima desestructuración, bazo de 106 mm. Biopsia hepática: afectación compatible con glucogenosis, PAS diastasa positivo, asociada a fibrosis portoseptal. Resto de pruebas complementarias normales. Estudio bioquímico hepático:

	Glucógeno	Fosforilasa total	Fosforilasa B quinasa
Paciente	11%	2 U/g	27 U/g
Normal	< 5 %	9 – 29 U/g	80 U/g

Comentarios: El diagnóstico de deficiencia de fosforilasa B quinasa debe sospecharse aún en ausencia de sintomatología típica de glucogenosis. La baja incidencia impide su diagnóstico rápido, por la lógica ausencia de metodología al alcance de cualquier laboratorio. No obstante, el pronóstico es favorable, cuando se inicia precozmente el tratamiento con dieta hiperproteica y, además, permite el consejo genético familiar al ser la única glucogenosis con posible herencia ligada al sexo.

Ref. 744 SUBLUXACIÓN ATLANTO - AXOIDEA

Gil González E., Del Castillo Aguas G., Gallego Iborra A., Lora Espinosa A., Torres Rico E.
Centro de salud "Las Lagunas". Mijas. Málaga.

INTRODUCCIÓN: La subluxación atlanto - axoidea es un proceso poco frecuente que consiste en el deslizamiento del atlas sobre el axis en sentido anteroposterior o por rotación. Comparte etiologías diversas; la subluxación 2ª a procesos inflamatorios de faringe y cirugía ORL se conoce como Sd. de Grisel.

CASO CLÍNICO: Niña de 9. 6/12 años consulta por cuadro de dolor e impotencia funcional cervical de 2 días de evolución. Antecedentes personales: episodio similar de tortícolis 1 año antes, de una semana de duración (Rx cervical sin alteraciones). No antecedente de traumatismo. Amigdalitis pultácea de repetición. Exploración física: Actitud de rigidez cervical con leve desviación hacia la izquierda. Dolor a la presión de región cervical posterior, así como a la movilización tanto activa como pasiva. No signos inflamatorios a nivel cervical. Exploración neurológica normal. Evolución: Persistencia de tortícolis más de 1 semana, refiriendo irradiación del dolor a brazo izquierdo. Valorada la paciente por Traumatología. Rx cervical sin alteraciones. Tras un mes asintomática, presenta nuevo episodio de tortícolis asociado en las 1ª horas con un cuadro sincopal. Tras valoración por Neurología, se realiza: RMN cervical (normal) y TAC cervical donde se visualiza apófisis odontoides desplazada en sentido anterior y lateral izquierdo.

COMENTARIO: Los episodios de tortícolis persistente o recurrente nos obliga a descartar, entre otros procesos, un cuadro de subluxación. El diagnóstico precoz es importante de cara al tipo de tratamiento y pronóstico. Destacar el escaso valor de la Rx cervical (lateral y transoral) en estadios precoces, siendo el TAC cervical la técnica indicada. En el Sd. de Grisel la inestabilidad cervical se debe a la elongación y pérdida de tono de las estructuras ligamentosas cervicales.

Ref. 771 ENFERMEDAD DE NIEMANN-PICK. REVISIÓN DE 2 CASOS.

E. Márquez Gámez, M.M González Fernández, L.M. Quesada Rodríguez, M. P. Torres Sánchez, C. Sierra Salinas, A. Martínez Valverde.
Hospital Materno Infantil Carlos Haya. Málaga.

INTRODUCCIÓN:

La enfermedad de Niemann-Pick forma parte de las enfermedades por almacenamiento lisosómico. Clasicamente se distinguen 4 formas clínicas de herencia autosómica recesiva: Tipo A o forma infantil, Tipo B o visceral (sin afectación del SNC), Tipo C o juvenil (con afectación visceral y del SNC) y la tipo D o del adulto. Tienen en común el acumulo de esfingomielina y colesterol en los lisosomas y la presencia de células espumosas o de Niemann-Pick en médula ósea. Presentamos 2 casos de Enf. de Niemann–Pick tipo A.

CASOS CLÍNICOS:

CASO 1 : Recién nacida mujer que en periodo neonatal inicia cuadro de Hepatitis con ictericia, hepatoesplenomegalia y aumento de las transaminasas progresivos durante los 2 primeros años de la vida con curva pondoestatural en P3. Se realiza un estudio completo descartandose causas infecciosas, metabólicas, y enfermedades de acúmulo. A partir del 2º año de vida se pone de manifiesto un retraso en el desarrollo psicomotor con hipotonía y arreflexia generalizadas. En los exámenes complementarios destacan en M.O múltiples células espumosas tipo Niemann-Pick y en fibroblastos cutáneos una disminución de la actividad de esfingomielinasa con acúmulo de colesterol libre. En su evolución la paciente desarrolló un deterioro neurológico progresivo y frecuentes infecciones respiratorias falleciendo a la edad de 3.9/12 años.

CASO 2: Varón de 5 meses que inicia cuadro de hepatoesplenomegalia con aumento de las transaminasas acompañado de movimientos atetósicos de cabeza y nistagmo de ojo izquierdo. A partir del primer año de vida presenta un importante deterioro neurológico con hipotonía axial marcada, arreflexia y crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas. En los exámenes complementarios destaca la presencia de células espumosas cargadas de esfingomielina y colesterol en médula ósea, deficit de esfingomielinasa en fibroblastos y mancha rojo cereza en el fondo de ojo. La TAC y RMN mostraban dilatación ventricular y atrofia cortico-subcortical y el estudio electroneurofisiológico signos de polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante.

COMENTARIOS:

La enfermedad de Niemann-Pick aunque es un proceso poco frecuente debe sospecharse siempre ante la presencia de hepatoesplenomegalia y afectación neurológica. Las células espumosas en M.O. y la mancha rojo cereza en el fondo de ojo sugieren el diagnóstico. Aunque no existe tratamiento eficaz, es importante el diagnóstico para determinar el pronóstico y para la detección de portadores.

Ref. 001

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN DE LOS TUMORES RENALES PEDIÁTRICOS:

Martínez León MI, Gael J Lonergan **, García Fernández M*, Alonso Usabiaga I*, Valls Moreno E*, García del Río M****
** Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga.*
*** Department of Pediatric Radiology. Armed Forces Institute of Pathology. Washington D.C.*
**** Departamento de Pediatría. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga.*

OBJETIVOS:
Mostrar el Diagnóstico diferencial de las masas renales en Pediatría, describiendo las características clínicas y, principalmente radiológicas, del Tumor de Wilms como principal representante de esta patología, así como del resto de tumores renales a esta edad.

MATERIAL Y MÉTODO:
Casos del Archivo del "Instituto Radio-Patológico de las Fuerzas Armadas" en Washington D.C.

RESULTADOS:
En esta comunicación se han incluido tumores renales benignos y malignos, mostrando las características de imagen radiopatológica y las técnicas más adecuadas para el diagnóstico del Tumor de Wilms, Nefroblastomatosis, Nefroma Quístico Multilocular (con Nefroma Quístico y Nefroblastoma Quístico Parcialmente Diferenciado), Sarcoma Renal de Células Claras, Tumor Rabdoide Maligno, Nefroma Mesoblástico, Carcinoma de Células Renales, Linfoma, Leucemia y otros (incluyendo por ejemplo, Angiomiolipomas y Metástasis, entre otros)

DISCUSIÓN:
El diagnóstico de los tumores renales pediátricos puede realizarse en algunos casos incluso in utero. Las bases para reconocerlos son la edad del paciente, presentación clínica e imagen radiológica.

CONCLUSIÓN:
Los Tumores Renales representan un número significativo de neoplasias pediátricas y depende del radiólogo dar las pautas que ayuden al diagnóstico específico de cada neoplasia pues presentan diferente pronóstico y tratamiento.

Ref. 002

NEFROBLASTOMATOSIS Y TUMOR DE WILMS: CORRELACIÓN RADIO-PATOLÓGICA

Martínez León MI, Gael J. Lonergan**, Ceres Ruiz L*, Lastra Sánchez G***, García Martín F****
** Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga.*
*** Department of Pediatric Radiology. Armed Forces Institute of Pathology. Washington D.C.*
**** Departamento de Pediatría. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga.*

OBJETIVO: Describir e ilustrar el Blastema Metanéfrico con las asociaciones a diferentes síndromes y neoplasias. Se mostrará la imagen radiológica de la Nefroblastomatosis y el origen embriológico del Blastema Metanéfrico y el Tumor de Wilms.

MATERIAL Y MÉTODO: Casos del "Archivo del Instituto Radiológico-Patológico de las Fuerzas Armadas de Washington" son utilizados para ilustrar los hallazgos típicos.

RESULTADO: El Blastema Metanéfrico es el parénquima renal normal en la época fetal. Durante el desarrollo tardío fetal, este tejido madura hacia el riñón infantil normal. Ocasionalmente, restos de Blastema Metanéfrico persisten más allá de la edad gestacional. En este caso se le denomina Restos Nefrogénicos o Nefroblastomatosis. Estos pueden sufrir una transformación neoplásica hacia el Tumor de Wilms. Menos frecuentemente, se han relacionado con el Nefroma Quístico Parcialmente Diferenciado y con el Riñón Displásico Multiquístico. Algunos síndromes como Beckwith Wiedeman, Denys Drash, Hemihipertrofia, Aniridia Esporádica y WAGR se asocian con un aumento en la incidencia de Nefroblastomatosis y por lo tanto de Tumor de Wilms. Esta comunicación muestra el espectro radiológico y patológico del blastema metanéfrico persistente, desde la nefroblastomatosis solitaria a la difusa, así como los síndromes y neoplasias asociadas, en especial el Tumor de Wilms.

CONCLUSIÓN: El tejido embrionario renal normal puede persistir en la infancia y ser radiológicamente evidente. Ocasionalmente, da lugar al Tumor de Wilms.

Ref. 044 REVERSIBILIDAD DEL SÍNDROME HEMOFAGOCITICO SECUNDARIO EN DOS NIÑOS CON LEUCEMIA LINFOBLASTICA AGUDA

*García Pérez N, Astigarraga Aguirre I., Fdez.-Teijeiro Alvarez A., Navajas Gutiérrez A., Piñan Frances M.A.**
Unidad de Oncología Infantil. S. Hematología. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya.*

El síndrome hemofagocítico secundario (SHF) se caracteriza por proliferación de células de la serie monocito-macrófago-histiocito con hemofagocitosis inapropiada, sin transformación maligna. Cursa con fiebre, citopenia, hepatoesplenomegalia, coagulopatía. La evolución es frecuentemente fatal y no existe tratamiento específico. Presentamos 2 casos de SHF en 2 niños afectos de LLA que recibían quimioterapia (QT) de mantenimiento.

CASOS CLÍNICOS: Niños de 3,5 y 14 años con LLA preB común que presentaron fiebre y pancitopenia a los 5 y 9 meses del diagnóstico. A pesar del tratamiento antibiótico se constató empeoramiento clínico progresivo con hepato-esplenomegalia, disfunción hepática y pancitopenia severa. En el despistaje de infección se aislaron Salmonella enteritidis en coprocultivo y VRS en lavado broncoalveolar en un caso y antecedentes de neumonía bilateral y abcesos rectales recurrentes por Bacteroides en el otro. Presentaban aplasia medular servera coninfiltración histiocitaria y hemofagocitosis en los mielogramas. Recibieron QT (prednisona, VCR, VP16, CFM, ADR), G-CGS, inmunoglobulinas con soporte trasnfusional y nutricional. Ambos pacientes respondieron a la terapia administrada durante 6 y 5 meses respectivamente, por lo que se reinició la terapia de mantenimiento de LLA. Sin embargo el primer paciente presentó recaída medular de LLA un mes más tarde y falleció 23 meses después tras recidivas sucesivas. El segundo paciente sufrió recaída del SHF a los 2 meses, con remisión del cuadro tras 3 meses de tratamiento, por lo que se pudo completar la terapia de LLA; presentó recaída de LLA un més después y falleció por shock séptico por E. coli durante la inducción..

COMENTARIOS: Destacamos la gravedad del cuadro clínico del SHF en pacientes con LLA, la respuesta al tratamiento citostático y de soporte utilizado así como el alto riesgo de recaída de LLA por la necesidaad de interrumplir su tratamiento específico.

Ref. 049 OSTEOMIELITIS POR MUCOR EN PACIENTE CON LINFOMA NO HODGKIN

A.García Morán, M. Bueno Fincias, M.J. Piorno Hernández, D .Fernández, M. Muriel, G. Mateos.
Departamento de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca

INTRODUCCION : El Mucor es un hongo de la clase de los Mucorales que produce infecciones oportunistas en raras ocasiones. Afecta fundamentalmente a diabéticos, enfermos inmunodeprimidos sobre todo si tienen tratamiento con corticoides. La afectación de éstos últimos es principalmente a nivel pulmonar y, en más raras ocasiones la puerta de entrada es una herida cutánea, como es el caso que presentamos.

HISTORIA CLINICA :Niña de 8 años que ingresa en nuestro hospital en Mayo del 97 por masa mediastínica y que es diagnosticada de Linfoma tipo Burkitt grado III (Murphy). Tras la aplicación del tratamiento, persiste masa mediastínica por lo que se decide toracotomía para valoración de la masa residual. Se programan dos ciclos de quimioterapia , y al finalizar el primero, durante el curso de la aplasia comienza con fiebre y dolor referido a espalda, junto con dolor abdominal y diarrea. Posteriormente tiene roce pericárdico, hepatomegalia, edemas y, termina con supuración por la cicatriz esternal. Se realiza TAC torácico donde se observa colección purulenta retroesternal, neumonía basal izquierda y derrame pericárdico. No crecen gérmenes en el exudado pericárdico, ni en el absceso, demostrándose en el estudio histológico la presencia de hongos de tipo Mucor. Se inicia tratamiento con Anfotericina B, pero dada su evolución a pericarditis constrictiva, se deriva a otro hospital para realizar pericardiectomía y desbridamiento amplio de la zona afecta.

COMENTARIOS :

-La infección por Mucor en nuestro medio es muy poco frecuente y ocurre en niños con inmunodepresión de forma prolongada.

-El diagnóstico ha de ser fundamentalmente anátomo- patológico.

-La infección a pesar de ser localizada en esternón, provocó un absceso en dicha zona y una pericarditis constrictiva que requirió la aplicación de un tratamiento quirúrgico agresivo adyuvante a la terapia farmacológica (Anfotericina B).

Ref. 066

SARCOMA DE EWING EN LA INFANCIA: RESULTADOS TERAPEUTICOS.

Lamas A . Crespo D. Díez J. Maldonado MS. Muñoz A.*
*Sección de Oncología Pediátrica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. * Servicio de Medicina Preventiva. Unidad de Investigación. Hospital La Paz. Madrid.*

Objetivos: El Sarcoma de Ewing (SE) representa del 10-15% de los tumores óseos malignos primarios y es el 2º en frecuencia en la edad pediátrica. Han sido analizados los resultados terapeúticos obtenidos en pacientes pediátricos diagnosticados de SE y la significación de los factores de riesgo al diagnóstico sobre la supervivencia.
Material y Métodos: Se han tratado 37 pacientes entre los años 1980 y 1997 (22 varones y 15 mujeres). La mediana de edad al diagnóstico fue de 13 años (2'5-17). En 16 casos la lesión fue centro-axial (CA) y en 21 periférica (PF), siendo en este grupo más frecuente la localización femoral. Al diagnóstico presentaron metástasis (MT) 6 pacientes y el volumen tumoral (VT) fué mayor de 100 ml en 27. Entre 1980 y1987 la quimioterapia (QT) utilizada fué la combinación de Vincristina, Actinomicina y Ciclofosfamida. A partir de 1987 se sustituyó Ciclofosfamida por Ifosfamida y se añadió Etopósido.Todos los pacientes recibieron QT, asociada en 21 casos a Radioterapia (RT) y cirugía (Q), en 8 sólo a Q y en 7 sólo a RT.
Resultados: Con una mediana de seguimiento de 9 años están vivos y libres de enfermedad 25 pacientes (67'56%) y la Supervivencia Actuarial Libre de Enfermedad (SLE) es de 64'86%. Los pacientes sin MT al diagnóstico tuvieron una SLE del 74'19% frente al 16'67% de los que presentaron MT ($p < 0'001$). Los enfermos con VT > de 100 ml tuvieron una SLE del 50%. No hubo ningún fallecimiento en el grupo de VT < de 100ml. No existió una diferencia estadísticamente significativa según el régimen terapeútico utilizado, pero se objetivó una tendencia de mayor a menor supervivencia según fueron tratados con QT+RT+Q, QT+Q o QT+RT.
Conclusiones: 1. El tratamiento multidisciplinario en el SE, permite una curación en torno al 70% de los casos. 2. En nuestra experiencia, la existencia de MT y de VT > 100ml al diagnóstico, son los dos factores de riesgo que influyen de manera significativa en la supervivencia.

Ref. 068

ASPERGILOMA PULMONAR EN NIÑOS CON PATOLOGÍA NEOPLÁSICA.

.

D.Crespo, R.Tamariz, L.Maiz, M.S.Maldonado, A.Muñoz.*
Servicio de Pediatría. Sección de Oncología y hematología. Servicio de Neumología . Hospital Ramón y Cajal. Madrid.*

El aspergiloma es una infección saprofita producida por hongos del género Aspergillus, sobre una cavidad pulmonar preformada. Su in- cidencia es mayor en pacientes inmunodeprimidos. Presentamos dos ca- sos de aspergiloma pulmonar en dos pacientes con patología neoplásica. CASUISTICA : CASO 1 : Varón de 20 años, intervenido a los 6 años de quiste broncogénico de lóbulo pulmonar medio derecho (LMD). A los 11 años se diagnosticó de Leucemia Mieloide Crónica (LMC) Ph que se trató con transplante de médula ósea (TMO) alogénico de donante hermana HLA idéntico. Dos años después recibió segundo TMO alogé- nico del mismo donante por recaída citogenética y hematológica. A los 4 meses del 2º TMO inició patología pulmonar crónica restrictiva grave no filiada. Seis años después presentó hemoptisis de repetición que, por criterios clínicos, radiológicos y serológicos se diagnosticó de aspergilo- mas pulmonar de LMD .Se efectuó lobectomía y en la biopsia y el cultivo se confirmó el diagnóstico. En la actualidad el paciente permanece asintomático. CASO 2 : Varón de 16 años diagnosticado de linfoma Burkitt abdominal, tratado con poliquímioterapia durante 8 meses, alcan- zando remisión completa (RC).A los dos meses de finalizar el tratamiento sufrió recaída local con invasión médula ósea que se trató con protocolo SHOP 94 para recidivas de LLA. En situación de aplasia postquimiotera-pia se diagnosticó, por radiología, de aspergiloma pulmonar de lóbulo medio derecho en el contexto de infiltración cavitada de parénquima pul- monar. No se evidenció aspergilosis invasiva. Se trató quirúrgicamente comprobándose infiltración linfoide en la zona cavitada. A continuación se sometió a TMO autólogo. El paciente falleció por recidiva tumoral sin que se objetivara patología por Aspergillus.
COCLUSIONES : La infección por Aspergillus es una patología de alto riesgo en pacientes inmunodeprimidos por el riesgo de diseminación invasiva . El tratamiento de elección del aspergiloma es la extirpación quirúrgica del lóbulo o segmento afecto.

Ref. 090

FIBROMATOSIS HIALINA JUVENIL

Lamas Mille J, Hermoso Castro LF, Florez Rial MP, García Herrera P, Cuesta Peco P, Castellón Miranda ML, López Cuevas I.
Hospital Comarcal. Melilla.

Introducción: La fibromatosis hialina juvenil (FHJ) es una enfermedad proliferativa hereditaria extraordinariamente infrecuente. Consiste en múltiples tumores cutáneos fibrosos benignos de localización preferente en cabeza, cuello y rodillas.

Caso clínico: Varón de 3 años que consulta por tumoración laterocervical derecha de 10x8 cm, leñosa, irregular y adherida a planos profundos. Se detectan otras dos lesiones de menor tamaño a nivel paravertebral dorsal y en la cara interna del músculo gemelo derecho. Resto de la exploración, sin alteraciones significativas. No hay antecedentes personales ni familiares de interés. La analítica sólo muestra una anemia ferropénica leve. El estudio de imagen (Rx, Ecografía, T:A.C.) informa sobre una masa polilobulada de estructura heterogénea, sólida, que se extiende por todo el sector derecho del cuello hasta la fosa temporal, el espacio supraclavicular y el espacio parafaríngeo, desplazando estructuras vasculares; no hay imágenes cálcicas en su interior, ni lesiones óseas. En la biopsia se observa proliferación de fibroblastos sin atipias sobre una matriz de material hialino. El paciente fue trasladado a hospital de referencia para tratamiento quirúrgico.

Comentarios: A pesar de su benignidad histológica , la FHJ puede ocasionar importantes problemas estéticos y funcionales. En el diagnóstico diferencial se incluyen la miofibromatosis infantil, la neurofibromatosis y otros tumores mesenquimales. Pueden aparecer nuevas lesiones hasta la edad adulta.

Ref. 097

SOPORTE NUTRICIONAL ENTERAL EN NIÑOS CON CANCER

López Rivas M, Amigo M, Ferreiro A, Redondo L, Couselo JM.
Dpto de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. A Coruña.

Introducción: La nutrición enteral (NE) es el método preferido de soporte nutricional para prevenir y en ocasiones revertir la malnutrición en niños con cáncer cuyo intestino es funcional. Pese a ello no se utiliza todo lo que se debiera, entre otros motivos, por la resistencia de los padres, la posibilidad de sangrado durante los períodos de trombocitopenia o la presencia de mucositis.

Objetivo: Evaluar los resultados de un protocolo de nutrición enteral en niños oncológicos.

Material y métodos: Estudiamos 20 pautas de alimentación enteral en niños con cáncer, de edades comprendidas entre 2 y 7 años, siguiendo un protocolo de soporte nutricional previamente elaborado. Evaluamos entre otros los siguientes parámetros: estado nutricional al inicio y finalización de la NE, modalidad y vía de administración, fórmula enteral utilizada, duración de la introducción de la fórmula, período de tiempo que se utilizó, complicaciones de la NE y aceptación de ésta por el niño y por sus padres.

Resultados: Hemos observado mejoría del estado nutricional en el 75 % de los casos, deterioro en el 15 % y estabilidad en el 10%. En todos los niños se utilizó una fórmula polimérica cuya vía de administración ha sido la sonda nasogástrica (SNG) en el 75 % y gastrostomía en el 25 % restante. El tiempo medio de administración de la NE ha sido de 15.4 días. Las complicaciones más frecuentemente observadas son vómitos (25%) y dolor abdominal (15%). En dos casos (10%) fue preciso suspender la NE por intolerancia digestiva en relación con la progresión del tumor de localización abdominal. No observamos complicaciones hemorrágicas debidas al uso de SNG. La aceptación de la NE ha sido buena, por parte de los niños en el 70% de los casos y por parte de los padres en el 80%.

Conclusiones: Nuestros resultados confirman la NE como una buena opción de soporte nutricional en niños con cáncer por las razones siguientes: previene y/o revierte la malnutrición, presenta pocas complicaciones y tiene una buena aceptación tanto por parte de los niños como de sus padres .

Ref. 098

TRATAMIENTO DE LA EMESIS AGUDA POR QUIMIOTERAPIA EN NIÑOS CON CANCER

Redondo L, Arnaiz S, Amigo M, López M, Rodriguez I, Couselo JM
Grupo Gallego de Hematología y Oncología Pediatrica.

Objetivo: Estudiamos la eficacia de un protocolo de tratamiento de la emesis aguda inducida por la quimioterapia (QT) antineoplásica en niños con cáncer, que recibieron 202 ciclos de tratamiento.

Material y métodos: Evaluamos entre otros los siguientes parámetros: quimioterapia administrada (fármaco, dosis, duración), profilaxis antiemética realizada y presencia de emesis aguda (inicio, número y duración). El protocolo antiemético utilizado se estratificó en 4 grupos según el potencial emetógeno de la QT utilizada (grado 1: poder emetógeno bajo y grado 4: poder emetógeno alto). Los niños tratados con QT de bajo poder emetógeno (grado 1) no recibieron antieméticos. Los del grupo 2, mayores de 5 años recibieron metoclopramida (0,5 mg/kg/día en 3 dosis) y los menores de 5 años clorpromacina (2,5 mg/Kg/día en 4 dosis). Al grupo 3 se le administró ondansetrón (5 mg/m^2/ dosis x 3) durante la QT y 48 h. más. El grupo 4 recibió ondansetrón y dexametasona durante la QT, 24 h más la dexametasona y 48 h. más el ondansetrón. Se consideró fallo del tratamiento antiemético, dos o más vómitos en 24 horas.

Resultados: los datos más relevantes se resumen en la tabla siguiente:

		CONTROL EMESIS			
Potencial emetógeno	Ciclos QT (n)	SI (n)	%	NO (n)	%
Grado 2	16	9	56,2	7	43,8
Grado 3	92	73	79,3	19	20,7
Grado 4	94	60	63,8	34	36,2
TOTAL	202	142	70,3	60	29,7

Conclusiones: el protocolo antiemético utilizado consigue un buen control de la emesis aguda inducida por la quimioterapia, en más de las dos terceras de los pacientes tratados.

Ref. 099

SEPSIS RELACIONADA CON CATETER POR LEUCONOSTOC SP EN NIÑO CON CANCER

López Rivas, L. Redondo, C. Hernández, M. Amigo, J.M. Couselo.
Dpto. Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Leuconostoc sp es un coco gram positivo resistente a vancomicina, recientemente descrito como patógeno humano. Su incidencia es muy baja, pero esporádicamente puede causar infecciones nosocomiales en pacientes prematuros, inmunodeprimidos y portadores de catéteres venosos (CVC) o sondas de nutrición enteral.

Caso clínico: Niña diagnosticada a los 2 años 7 meses de rabdomiosarcoma embrionario abdomino-pélvico (estadío T2b Nx Mo, clasificación TNM).

Se realizó exéresis subtotal de la tumoración abdominal y tratamiento quimioterápico según protocolo MMT-95, previa colocación de un reservorio venoso totalmente implantado tipo Port-A-Cath.

A los dos meses del diagnóstico y siete días después del tercer ciclo de quimioterapia, recibiendo alimentación enteral por sonda, presenta fiebre coincidente con neutropenia. La exploración física no demuestra foco infeccioso alguno, iniciándose tratamiento empírico con ceftazidima y teicoplanina, previa realización de cultivos que fueron negativos. Cinco dias después se aisla en nuevos hemocultivos de catéter y de vena periférica leuconostoc sp. y se inicia tratamiento según antibiograma con amoxicilina-clavulánico. La fiebre remite parcialmente, reapareciendo días después y diversos hemocultivos constatan la persistencia de leuconostoc tanto en muestras de catéter como de vena periférica. Ante la falta de respuesta terapéutica se retira el reservorio venoso remitiendo la fiebre 24 horas después y negativizándose los hemocultivos.

Comentarios: El presente caso reúne varios factores de riesgo asociados al desarrollo de sepsis por leuconostoc, tales como inmunodepresión, presencia de CVC y de sonda nasogástrica para alimentación enteral. Asi mismo constatamos la mala respueta al tratamiento antibiótico y la necesidad de retirada del CVC infectado.

Ref. 191

NEFROMA MESOBLÁSTICO CONGÉNITO: REVISIÓN DE DOS CASOS.

Sección de Hematoncología pediátrica. Servicio de pediatría. H.U.V. Macarena. Sevilla.

Objetivos:
La palpación de una **masa abdominal** es el síntoma mas frecuente en distintas tumoraciones que cursan en la primera infancia. El nefroma mesoblástico congénito (NMC), es un tumor mesenquimal que resulta una entidad diferente al tumor de Wilms, siendo la neoplasia renal más común del **periodo neonatal**, y hasta el **tercer mes de vida.**

Material y Métodos:
Presentamos dos casos de NMC diagnosticados en un **varón recién nacido** pretérmino de peso adecuado y otro **varón de dos meses** con antecedentes de recién nacido a término y peso elevado. Ambos cursan con **masa abdominal**, en hemiabdomen izquierdo y derecho respectivamente. El segundo caso presenta también hipertensión arterial e infección urinaria. Los estudios de imagen delimitan y orientan el proceso. Se tratan con **ureteronefrectomía** y presentan una evolución favorable posterior. El estudio anatomopatológico aporta el diagnóstico definitivo.

Resultados y Conclusiones:
El NMC es la segunda **neoplasia benigna** en frecuencia del neonato, trás el teratoma sacrocoxigeo. Supone el 50% de neoplasias renales en menores de un año, descubriéndose al nacimiento o prenatalmente en un 25% de los casos. El **pronóstico es favorable** sobre todo en el tipo clásico. El tipo celular y mixto presentan mayor frecuencia de recidivas o metástasis, presentándose en niños de mayor edad y pudiéndose asociar a trisomias del cromosoma 11 en las células tumorales.

Ref. 243

CANDIDIASIS HEPATOESPLÉNICA EN PACIENTE AFECTO DE LLA.

MONDELA I; MOLINA J; SAGASETA-IM; FERNANDEZ B; MARTÍNEZ-O P; BERNAOLA E.
HOSPITAL VIRGEN DEL CAMINO. PAMPLONA. NAVARRA.

INTRODUCCION:
La Candidiasis hepatoesplénica es un cuadro ampliamente descrito en la literatura médica, pero poco frecuente en la práctica clínica habitual. Cursa con fiebre persistente a pesar de antibioterapia convencional, dolor abdominal, nauseas y aumento de las fosfatasas alcalinas.
CASO CLINICO:
Niño de 3 años de edad afecto de leucemia linfoblástica aguda en tratamiento quimioterápico de inducción que presenta un episodio de neutropenia febril tratada empíricamente con antibióticos. Tras resolverse la neutropenia persiste fiebre alta sin poder aislar el germen causal. Se añaden antifúngicos y ante la falta de respuesta se suspende todo el tratamiento recogiendo nuevos cultivos, todos ellos negativos, y persistiendo la fiebre junto con dolor abdominal. Tras varias ecografías abdominales anodinas se realiza TAC abdominal que es compatible con Candidiasis hepatoesplénica. La RM hepática también sugiere dicho diagnóstico. Se reinicia tratamiento con Anfotericina B Liposomal persistiendo la fiebre. A los 15 días se realiza biopsia hepática no objetivándose cándidas pero siendo compatible con Candidiasis en resolución. Se añade 5-Fluorcitosina al tratamiento resolviéndose la clínica en 48 horas.
CONCLUSIONES:
La candidiasis hepática es una entidad a considerar en todo paciente inmunodeprimido que presente fiebre persistente tras recuperarse de un episodio de neutropenia. Se debe realizar TAC abdominal precozmente si se sospecha este cuadro, y debe ser confirmado con biopsia hepática lo antes posible.

Ref. 247

DEMORA EN EL DIAGNÓSTICO DE LOS TUMORES ÓSEOS MALIGNOS.

Gurbindo C; Molina J; Sagaseta-I M; Lezaun Y; Berrade S; Esparza J.
Hospital Virgen del Camino. Pamplona. Navarra.

OBJETIVO:
Analizar los tumores óseos malignos tratados en nuestro servicio y la demora en el diagnóstico.
MATERIAL Y MÉTODO:
7 pacientes controlados en nuestro hospital en el periodo Noviembre 94 -Noviembre 97.
RESULTADOS:
Sarcomas osteogénicos:3. Sarcomas de Ewing: 4. Rango de edad: 9-15. Varones :2. Hembras :5.
Clínica inicial :en el 100% fue el dolor. El diagnóstico inicial, apoyado por la radiología, fue variado: osteocondritis, defecto fibroso cortical, contusión postraumática, lumbociática, dolor inespecífico. En dos casos el diagnóstico fue apoyado por TAC (defecto fibroso cortical, quiste óseo esencial o aneurismático.)
Clínica al diagnóstico: dolor que se incrementa por la noche, tumoración palpable, impotencia funcional y pérdida de peso.
Retraso en el diagnóstico:osteosarcomas:2, 4 y 5 meses. Sarcomas de Ewing:4 días, 5, 5'5 y 7 meses. Los sarcomas de Ewing se incluyeron en grupo de alto riesgo. En los 2 casos de metástasis el retraso diagnóstico fue de 5 y 5'5 meses. Actualmente todos los pacientes están vivos.
CONCLUSIONES:

Dado el alto grado de malignidad y agresividad que presentan estos tumores, pensamos que ante una clínica persistente de dolor óseo o ante una imagen patológica en la radiografía, deberíamos realizar más punciones-aspiraciones. La PAAF será diagnóstica en un tumor óseo en fase inicial, ya que en dicho momento las técnicas de imagen actuales no son suficientemente específicas. La PAAF es poco agresiva y probablemente algún paciente podría tratarse con menor agresividad aumentando la supervivencia.

Ref. 365

EPIDEMIOLOGÍA DE LAS NEOPLASIAS INFANTILES EN NUESTRO MEDIO

Espejo I, Expósito JF, García C, Ramírez A, Martínez M, De la Cruz J

OBJETIVOS:
Analizar la epidemiología de las neoplasias malignas infantiles en nuestro medio.
MATERIAL Y METODOS:
Se han revisado las historias clínicas de las neoplasias diagnosticadas en nuestro Hospital en los últimos cinco años, recogiendo: año de diagnóstico, sexo, edad, tipo de neoplasia, localidad de origen y antecedentes de interés.
RESULTADOS:
Entre los años 93 y 97 se han diagnosticado 43 neoplasias, de las cuales el 53% corresponde a leucemias linfoblásticas agudas (LLA), 11.5% neuroblastomas, 11.5% tumores del SNC, 4,6% linfomas no Hodgkin, 4,6% rabdomiosarcoma, 4,6% osteosarcomas, 4,6% sarcoma de Ewing, un caso de tumor de Wilms y un caso de carcinoma suprarrenal.
En cuanto a la distribución anual, en el caso de las leucemias, es irregular con mayor incidencia en los años 93 y 94 (8 y 9 casos respectivamente), no existiendo diferencias significativas en el resto de los tumores.
Respecto a la edad de diagnóstico, las leucemias presentan una mayor incidencia entre los 3 y 6 años (56% del total). Del resto de los tumores destacar la existencia de un tumor de Wilms a los 10 años y un carcinoma suprarrenal con un año.
No existe predominio de ningún sexo (23 niñas y 20 niños). Como antecedentes destacan dos LLA en niños con Síndrome de Down y un osteosarcoma en un niño con un linfoma no Hogking previo en remisión completa.
La distribución geográfica muestra una alta incidencia de leucemias en la comarca de Linares (52% del total).
CONCLUSIONES:
-Alto porcentaje de LLA en comparación con otras series, probablemente influenciado por ser nuestro Hospital centro de referencia de la provincia de neoplasias hematológicas y no del resto de tumores.
-Concentración de casos de LLA en la comarca de Linares sin que a priori pueda asociarse con ningún factor de riesgo.

Ref. 376

SINTOMATOLOGIA INICIAL DE LOS TUMORES INTRATORACICOS

Díaz, F; Campaña, C; González, B; Quiroga, E; López, S; Navarro, J.
H.U. INFANTIL Virgen del Rocío. SEVILLA.

Objetivos:Los tumores en la edad pediátrica, aunque mucho menos frecuentes que en el adulto, son una patología que causa gran impacto familiar y social. A pesar de los avances en el tratamiento de los mismos, continúa siendo fundamental su diagnóstico precoz de la mano del pediatra general.Nuestro objetivo es dar a conocer la clínica de debut de los tumores intratorácicos (TIT) en nuestra casuística, para una más fácil y precoz detección.
Pacientes y método:Se revisan 67 casos de TIT diagnosticados entre 1984 y 1997. Quedan excluídos aquellos pacientes con tumores óseos, metastásicos y procesos no tumorales.Se analizan los datos epidemiológicos, síntomas y signos iniciales; tipo histológico; método diagnóstico y período de latencia.
Resultados:El 61% de los pacientes eran varones frente al 39% de mujeres.La media de edad fué de 4 años y 4 meses, con un rango de 17 días a 13 años.La mayor incidencia tuvo lugar en los años 1986, 1990 y 1992.Los tipos histológicos más frecuentes fueron el Neuroblastoma y el Linfoma.El 31% se diagnosticaron de forma casual tras hacer una Radiografía torácica al paciente por otro motivo. El 22% de los pacientes debutaron con tos (síntoma más frecuente).El 61% de los pacientes se diagnosticaron en el primer mes de iniciada la clínica.Un 24% tenían antecedentes familiares de tumores y sólo el 7,5% eran portadores de alguna enfermedad.
Conclusiones:Predominio del sexo masculino (Proporción 1.58/1).El 31% de los pacientes son asintomáticos al diagnóstico.El 61% de los casos sintomáticos se diagnostican en el 1º mes de iniciada la clínica.La tos irritativa es el síntoma de debut más frecuente.La Radiología convencional de tórax es el método diagnóstico inicial en el 90% de los pacientes.

Ref. 389

SÍNDROME DIENCEFÁLICO

Estrada J; Parareda A; Coronado R; Hernández JV; Sábado C; Gros L; Gallego S;
Sánchez de Toledo J.
Unitat d Oncologia Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Vall d Hebron. Barcelona

El síndrome diencefálico (SD), descrito por Russell en 1951, es una forma de presentación de tumores intracraneales en niños, habitualmente localizados en hipotálamo anterior, que cursa con caquexia extrema y preservación del crecimiento lineal, asociada a un estado de hiperalerta.
Presentamos dos casos de SD controlados en nuestra Unidad en los últimos tres años.
Caso 1: Lactante varón de 6 meses de edad, que consulta por estancamiento ponderal de tres meses de evolución. Presentaba nistagmus rotatorio continuo desde el nacimiento.El peso al ingreso era inferior al percentil 3 para su edad y sexo. Las técnicas de imagen mostraron la existencia de una masa bilobulada simétrica supraselar de 6x5x4 cm, afectando hipotálamo y quiasma óptico. Se objetivó una respuesta nula a los potenciales evocados visuales (VEPS).
Caso 2: Paciente de sexo femenino, de 21 meses de edad. Se diagnosticó a raíz de cuadro de alteración de la conciencia, ataxia, Síndrome de Parinaud y afectación visual -palidez papilar en el examen oftalmológico-. El peso al diagnóstico estaba en el percentil 5 para su edad y sexo. En los estudios complementarios de imagen se confirmó masa de origen pineal que invadía región posterior del III ventrículo y porción superior del cerebelo. En los VEPS se obtuvo una respuesta alterada.
En ambos pacientes se aplicó el protocolo UKCCSG Study CNS 9204 de la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP) para el tratamiento de tumores cerebrales en niños menores de 3 años.
El Caso 1 se encuentra actualmente en tratamiento con signos clínicos de mejoría, recuperación de la curva ponderal y disminución de la masa en los estudios de imagen. El Caso 2 finalizó el tratamiento, presentando actualmente masa residual que se mantiene estable.
El SD es una forma de presentación poco frecuente de los tumores craneales que cabe considerar ante un paciente con fallo de medro, sin necesidad de alteración neurológica concomitante.

Ref. 400 ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DE LOS NIÑOS FALLECIDOS EN CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

M. Riaza, P. Oyágüez, M. Lalinde, MJ. Ruiz Lopez, J. Casado Flores
UCI Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Universidad Autónoma. Madrid.

OBJETIVO:
Conocer las características epidemiológicas de los pacientes oncológicos fallecidos, que precisan asistencia en UCI Pediátrica (UCIP).
MATERIAL Y MÉTODOS:
Estudio retrospectivo a lo largo de 6 años (1992-1998). Se revisan las historias clínicas de los pacientes oncológicos que fallecieron durante dicho periodo. Se analizan las patologías de base, causas de ingreso en UCIP, desarrollo de fracaso multiorgánico (FMO) y el tiempo de estancia.
Fueron excluidos los pacientes cuya causa principal de ingreso en UCIP no fue oncológica, como postoperatorio y realización de técnicas diagnósticas y terapéuticas.
RESULTADOS:
Durante el periodo de estudio, fueron admitidos en UCIP 114 pacientes oncológicos, de los que 45 fallecieron (39.4 %). Las patologías base más frecuentes fueron: leucemia (58%, LLA 39%) y tumores del SNC (22%, meduloblastomas 8.3 %). Una quinta parte de los pacientes habían recibido trasplante: TMO alogénico (21,4%), sangre de cordón (7,1%)TMO autólogo(28.5%) y transplante de sangre periférica TASPE (35.7%). La edad media fue de 6.2 (4.7SD años. No hubo diferencias en la distribución por sexos.
Las causas más frecuentes de ingreso en UCIP fueron: insuficiencia respiratoria aguda (50 %), coma neurológico con Glasgow <8 (8.3 %) e insuficiencia cardiaca (5.5 %). Los pacientes presentaron disfunción de diferentes órganos de la economía. FMO se evidenció en más del 65 % de los pacientes fallecidos, con un número medio de órganos fracasados de 4.3 (1,6 SD. El tiempo medio de estancia fue de 6.6 (10.9 SD días.
CONCLUSIÓN:
La mortalidad de los niños oncológicos ingresados en UCIP es muy elevada. La causa más frecuente de muerte es el FMO.

Ref. 402 CARACTERÍSTICAS DEL SOPORTE VITAL DE LOS NIÑOS ONCOLÓGICOS FALLECIDOS EN UNA UCIP

M. Riaza, P. Oyágüez, A. Valdivielso, MJ. Ruiz López, S. Mencía, J. Casado Flores
UCI Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Universidad Autónoma. Madrid.

OBJETIVOS: Conocer las características de la patología desarrollada y del tratamiento realizado a los niños oncológicos fallecidos en UCI Pediátrica (UCIP).
MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo a lo largo de 6 años (1992-1998). Se revisaron las historias clínicas de pacientes oncológicos que fallecieron durante el periodo. Se analizaron las patologías de base, evolución clínica y características del tratamiento y soporte vital que precisaron. Fueron excluidos los pacientes cuya causa principal de ingreso en UCIP no fue oncológica, como postoperatorio y realización de técnicas diagnósticas y terapéuticas.
RESULTADOS: Se estudiaron 45 pacientes. La edad media fue 6.2 (4.7SD años. No hubo diferencias en la distribución por sexos. El tiempo medio de estancia desde el ingreso hasta la muerte, fue 6.6 (10.9 SD días. Más del 65% de pacientes desarrollaron fracaso multiorgánico (FMO). Se objetivó fracaso cardiocirculatorio y respiratorio en todos los pacientes, un 63% precisaron 2 ó más drogas vasoactivas (dopamina, dobutamina, adrenalina, noradrenalina), y en 42 % adrenalina y/o noradrenalina. El 90% precisó ventilación mecánica (VM), durante una media de 6.3 (11.5 SD días. El 42 % presentaron síndrome de distrés respiratorio del adulto (SDRA); un tercio recibió terapia con NO, sin respuesta. La tercera parte de los pacientes evolucionaron con afectación neurológica (Glasgow <8 en más de la mitad de los casos) y convulsiones en un 43,7%. Se evidenció fracaso hematológico en casi el 75%. De estos, más del 90% precisaron soporte transfusional. Un tercio de los pacientes presentó insuficiencia renal. Se aplicaron técnicas de depuración extrarrenal al 26%. Igualmente se recogen datos de insuficiencia hepática (29 %), hemorragia digestiva (21%) y alteraciones metabólicas (68.5 %).
CONCLUSIÓN: Los niños oncológicos que fallecieron en UCIP precisan, dada la patología que desarrollan, importantes medidas de soporte vital, lo que supone un alto consumo de recursos humanos y materiales.

Ref. 419

TUMOR TESTICULAR DE CELULAS DE LA GRANULOSA JUVENIL

Nieto del Rincón N., Peralta Ibáñez M.L., López Pérez J., Melero Moreno C., Torres Valdivieso M.J., Vivanco Martínez J.L..
Unidad de Oncología Pediátrica. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Se presenta un paciente diagnosticado en el periodo neonatal de tumor testicular de células de la granulosa juvenil.

RESULTADOS

Paciente varón de 39 semanas y peso elevado para la edad gestacional (4.250 gr.), nacido tras gestación controlada no patológica, y parto eutócico. En la exploración física inicial (20 h de vida) se advierte testículo derecho aumentado de tamaño y de consistencia dura. No se evidenciaron rasgos dismórficos ni genitales ambiguos, siendo normal el resto del exámen físico. Se realizaron ecografías abdominal y testicular, objetivándose masa quística vascularizada en testículo derecho, con abdomen normal.

Se efectuó extirpación completa del testículo derecho, via inguinal, y el estudio histopatológico fue informado como tumor de células de la granulosa juvenil, sin infiltrar estructuras adyacentes. Los marcadores (fetoproteína y (HCG eran normales para la edad y el cariotipo 46XY normal. El estudio de extensión fue negativo y el paciente actualmente se encuentra asintomático.

COMENTARIOS

El tumor de células de la granulosa juvenil, es una lesión rara, si bien debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las masas quísticas testiculares en neonatos y lactantes.

La orquiectomía es el único tratamiento requerido pues las recurrencias locales ó metástasis nunca se han constatado hasta ahora.

Ref. 430

CEFTACIDIMA VS PIPERACILINA/TAZOBACTAM COMO TTO EMPIRICO EN NIÑOS ONCO-HEMATOLOGICOS Y CON FIEBRE Y NEUTROPENIA

M.A. Vázquez López, E. Quiroga, J. López Muñoz, C. Márquez*, E. del Moral**, J.C. Garín***, T. Acha***, A.M: Alvarez Silván*. (Grupo GIOPA).*
*Servicio de Pediatría. H. Torrecárdenas de Almería, *H.I. Virgen Rocío Sevilla. **H. San Cecilio Granada, *** H.I. Carlos Haya Málaga.*

OBJETIVO: Valorar la utilidad del tratamiento con Piperacilina/Tazobactam verus Ceftacidima como monoterapia empírica en el control de las neutropenias febriles en pacientes onco-hematológicos pediátricos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realiza un estudio prospectivo en el que se incluyeron 81 episodios febriles en 51 pacientes onco-hematológicos con fiebre y neutropenia (<1000), distribuidos al azar en dos grupos de tratamiento antibiótico empírico: Grupo A: Ceftacidima a dosis de 150 mg/Kg/día y Grupo B: Piperacilina/Tazobactam a dosis de 300 mg/Kg/día. Todos recibieron factor de crecimiento de colinias de neutrófilos y portaban cateter venoso central. Los criterios de éxito del tratamiento se establecieron como: desaparición de la fiebre en las primeras 72 horas y no precisar modificación del tratamiento antibiótico. Se valoró el tiempo de desfervescencia, la duración del tratamiento antibiótico, la estancia hospitalaria y el costo farmacéutico. Para el estudio estadístico se utilizó el test de Student y la Chi cuadrado.

RESULTADOS: No hubo diferencias significativas entre ambos grupos de tratamiento en relación a la distribución por sexo, edad, tipo de tumor, neutrófilos al ingreso y tipo de focalidad infecciosa. No encontramos diferencias significativas al comparar ambos grupos terapeúticos en realción a la duración de la fiebre, número de días de tratamiento antibiótico requerido y estancia hospitalaria. El 74,1% de los pacientes respondió con éxito al tratamiento empírico sin diferencias significativas entre ambos grupos. El grupo B precisó modificación del tratamiento en un 15,(% de los casos, y el grupo A en un 30% de los casos, pero la diferencia no fue estadísticamente significativa. El coste farmacéutico fue similar en ambos grupos.

CONCLUSIONES: El uso de Ceftacidima o Peperacilina/Tazobactam como monoterapia empírica puede controlar hasta el 75% de los episodios febriles con neutropenia en niños onco-hematológicos, sin existir diferencias significativas entre ambos grupos de tratamiento.

Ref. 441

QUISTE DERMOIDE DE FOSA POSTERIOR.A PROPÓSITO DE 2 CASOS.

Servera C., Puigserver B., Font de Mora F., Rituerto B., Herrera M., Picazo C. Román J.M.
Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca. Islas Baleares.

Los quistes dermoides están formados de queratina, glándulas sebáceas y folículos pilosos, que resultan de la incompleta fusión del tubo neural. La localización más frecuente es a nivel de fosa posterior, asociados en un 50% a seno dérmico.

Presentamos dos casos clínicos diagnósticados en nuestro Servicio, que representan un 4 % de las 47 masas de fosa posterior hallados en los últimos 20 años.

· ambos debutaron con síntomas de hipertensión intracraneal, uno de ellos asociado a ataxia y el otro presentando un proceso febril.

· en ambos se halló, en la exploración física, una fosita occipital.

· el TAC Craneal mostraba un area quística de baja atenuación en fosa posterior, asociado en el segundo caso con una imágen de absceso.

El tratamiento fué quirúrgico en ambos casos, realizandose craniectomia suboccipital. A los 7 días tras la extirpación presentaron meningitis aséptica con resolución espontánea.

El diagnóstico anátomo-patológico fué de quiste dermoide asociado a seno dérmico que se abscesificó en el segundo caso y obligó a mantener el tratamiento antibiótico durante 6 semanas mas y drenaje quirúrgico. Por su baja frecuencia, rara vez se piensa en esta patología. Su conocimiento, junto con una historia clínica completa y exploración física detallada permitirá un tratamiento precoz y evitará complicaciones.

Ref. 465

HEMANGIOMATOSIS NODULAR MÚLTIPLE CUTÁNEA Y HEPÁTICA.

Galea Bonhome, M./Outón Lubián, M.C./Moreno Vázquez, A.M./Sánchez Salguero, C./Lechuga Campoy, J.L.
Hospital Universitario Puerta del Mar , Servicio de Pediatría, CÁDIZ.

INTRODUCCIÓN: Los hemangiomas son lesiones vasculares congénitas que se caracterizan por un rápido crecimiento postnatal, durante los primeros 8 a 18 meses de vida, seguido de una lenta regresión que dura de 5 a 8 años. Suelen manifestarse en la piel, como tumor solitario, aunque pueden hacerse múltiples y afectar a otros sistemas. La afectación visceral es infrecuente, agravando el pronóstico del paciente.

CASO CLÍNICO: Varón de 6 meses que ingresa por presentar hepatomegalia y lesiones hemangiomatosas en cara, cuero cabelludo y piernas. Tratamiento materno con L-tiroxina durante el embarazo por hipotiroidismo. Parto y periodo neonatal normales. Exploración física normal, a excepción de las lesiones cutáneas descritas y hepatomegalia de 6 – 7 cms. bajo el reborde costal, rebasando la línea media. Exámenes complementarios: hemograma, bioquímica y coagulación normales. Ecografía abdominal: hemangiomas hepáticos múltiples, con discreto aumento del tamaño portal, confirmándose el diagnóstico mediante RMN hepática. La RMN de cráneo, estudio oftalmológico y cardiológico fueron normales. Tras tratamiento corticoideo durante un mes, no se observan cambios importantes en las lesiones vasculares hepáticas, por lo que se decide control evolutivo programado.

COMENTARIO: El hígado es la localización visceral más frecuente de la hemangiomatosis múltiple en la infancia. En la mayoría de los casos se manifiesta como hepatomegalia pulsátil, siendo rara la ictericia obstructiva. Su diagnóstico se basa en las técnicas de imagen (ecografía, TAC y RMN), debiendo hacer su diagnóstico diferencial con las malformaciones arteriovenosas hepáticas, en las que no aparece afectación cutánea. El tratamiento de primera elección sigue siendo los corticoides, reservándose la terapia con interferón alfa-2a en caso de aparición de complicaciones como insuficiencia cardíaca de alto gasto y anemia con trombopenia. La embolización de la arteria hepática y la resección lobular no estarían indicadas en este paciente, por el elevado número de lesiones y su diseminación por todo el parénquima hepático.

Ref. 514

INESTABILIDAD GENETICA INDUCIDA POR QUIMIOTERAPIA EN NIÑOS ONCOLOGICOS

López de Mesa R, Patiño A, Ramos M, Sierrasesúmaga L.
Dpto de Pediatría. Clínica Universitaria de Navarra. Universidad de Navarra.Pamplona

Objetivo: Evaluar las alteraciones genéticas, cualitativas y cuantitativas, inducidas por los tratamientos antitumorales en pacientes pediátricos oncológicos.
Métodos: Se recogieron muestras de sangre de los pacientes en los siguientes momentos: al diagnóstico, durante el tratamiento quimioterápico, al final del mismo, y en remisión a corto plazo (6m-1a) y a largo plazo (más de 2a). Se estudiaron el cariotipo y la inestabilidad genética estableciendo el número de roturas por célula (r/c) y las alteraciones cromosómicas.
Resultados: Analizamos 166 muestras correspondientes a 69 pacientes. El índice r/c se incrementa significativamente ($p=0.028$) durante el tratamiento en los cuatro grupos analizados (osteosarcomas, tumores de células redondas, linfomas y otros) y se mantiene significativamente elevado hasta el segundo año de remisión igualándose posteriormente al grupo control. La inestabilidad genética alcanza los valores máximos en las recaidas en tratamiento. Las alteraciones cromosómicas se localizan especialmente en 1p, 1q, 5q, 6q, 9q y 11p.
Conclusiones: La inestabilidad genética se incrementa durante los tratamientos quimioterápicos volviendo a valores normales en las remisiones a largo plazo, lo que sugiere que es un efecto transitorio de dichos tratamientos. Las alteraciones cromosómicas encontradas apuntan a una distribución no aleatoria del daño cromosómico.

Ref. 515

ESTUDIO DE METÁSTASIS PULMONARES EN OSTEOSARCOMA

Ramos M, López de MesaR.,PatiñoA,GimenoJ,Sierrasesúmaga L.
Dpto de Pediatría. Clínica Universitaria. Universidad de Navarra

Objetivos: Evaluar la evolución de los pacientes afectos de osteosarcoma que desarrollan metástasis pulmonares así como establecer factores que determinen su pronóstico a largo plazo.
Material y métodos: De 87 pacientes diagnosticados y tratados de osteosarcoma en nuestro centro durante los últimos 15 años, se ha realizado un estudio retrospectivo de los que desarrollaron metástasis pulmonares (32 pacientes).
Resultados: La supervivencia global del total de pacientes afectos de osteosarcoma fué de un 73.5%. En aquellos pacientes que desarrollaron metástasis pulmonares en algún momento de su evolución (un 37% del total), la supervivencia global fue de 40,6%, con una supervivencia media de 60.3 meses. La supervivencia en aquellos pacientes que desarrollaron metástasis durante el tratamiento o en el primer año post-tratamiento disminuyó de forma significativa ($p<0.05$, $p=0.02$), respecto a aquellos que las presentaron al diagnóstico o pasado más de un año en remisión, no observándose diferencias significativas entre estos dos grupos. En los pacientes que presentaron afectación pleural y/o derrame la supervivencia disminuyó de manera muy significativa ($p<0.01$, $p=0.002$). No encontramos diferencias significativas en el resto de factores estudiados.
Conclusiones: Entre los pacientes afectos de osteosarcoma el pronóstico empeora si desarrollan metástasis pulmonares, especialmente si aparecen durante el tratamiento o en el primer año tras finalizarlo. La afectación pleural con o sin derrame empeora de forma muy significativa el pronóstico de vida de estos pacientes.

Ref. 517

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LESIONES ENCEFÁLICAS MEDIANTE PET.

Gimeno J, Mata C, Ruza E, Ramos M, Arbizu J, Sierrasesúmaga L*
*Dpto. Pediatría, *Dpto. Medicina Nuclear. Clínica Universitaria. Universidad de Navarra.Pamplona*

OBJETIVOS :
En el diagnóstico de las lesiones tumorales encefálicas se utiliza habitualmente la Tomografía Axial Computerizada, o la Resonancia Magnética. Nosotros realizamos un estudio con Tomografía por Emisión de Positrones (PET), para comprobar la utilidad e indicaciones, de esta técnica, en el diagnóstico diferencial de estas lesiones
MÉTODO :
Presentamos una serie de 6 niños en los que se ha realizado un total de 7 PET. La edad media fue de 9,2 años, 66% eran niños y el 33% eran niñas. Todos padecían o habían padecido enfermedades neoplásicas (3 glioma de bajo grado, 2 meduloblastoma, 1 linfoma). Habían sido sometidos a diferentes tratamientos antineoplásicos. En todos ellos ante la evolución clínica desfavorable se decide realizar pruebas de neuroimagen incluyéndose PET. Se realizó un estudio multitrazador evaluando:
el metabolismo glicolítico mediante 18Fluorodeoxiglucosa (en todos los casos),
el metabolismo proteínico con 11C-Metionina (en 1 caso), c) la perfusión cerebral con H215O (en 5 casos)
RESULTADOS :
En 4 niños el PET confirmó que no existía enfermedad metabólicamente activa, de ellos en 2 se observaron zonas hipometabólicas que podían ser secuelas del tratamiento. En dos niños se apreciaron lesiones hipermetabólicas compatibles con lesión tumoral.
CONCLUSIONES :
El estudio de las lesiones encefálicas mediante PET, es válido en el diagnóstico diferencial entre recidiva y radionecrosis, también permite distinguir entre persistencia tumoral y la presencia de cambios postquirúrgicos, es útil para dirigir la biopsia o la radiocirugía.

Ref. 518

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LESIONES ENCEFÁLICAS MEDIANTE PET.

Gimeno J, Mata C, Ruza E, Ramos M, Arbizu J, Sierrasesúmaga L*
*Dpto Pediatía, *Dpto Medicina Nuclear. Clínica Universitaria. Universidad de Navarra.Pamplona*

OBJETIVOS:
En el diagnóstico de las lesiones tumorales encefálicas se utiliza habitualmente la Tomografía Axial Computerizada, o la Resonancia Magnética. Nosotros realizamos un estudio con Tomografía por Emisión de Positrones (PET), para comprobar la utilidad e indicaciones, de esta técnica, en el diagnóstico diferencial de estas lesiones
MÉTODO:
Presentamos una serie de 6 niños en los que se ha realizado un total de 7 PET. La edad media fue de 9,2 años, 66% eran niños y el 33% eran niñas. Todos padecían o habían padecido enfermedades neoplásicas (3 glioma de bajo grado, 2 meduloblastoma, 1 linfoma). Habían sido sometidos a diferentes tratamientos antineoplásicos. En todos ellos ante la evolución clínica desfavorable se decide realizar pruebas de neuroimagen incluyéndose PET. Se realizó un estudio multitrazador evaluando : a) el metabolismo glicolítico mediante 18Fluorodeoxiglucosa (en todos los casos) , b) el metabolismo proteínico con 11C-Metionina (en 1 caso), c) la perfusión cerebral con H215O (en 5 casos)
RESULTADOS:
En 4 niños el PET confirmó que no existía enfermedad metabólicamente activa, de ellos en 2 se observaron zonas hipometabólicas que podían ser secuelas del tratamiento. En dos niños se apreciaron lesiones hipermetabólicas compatibles con lesión tumoral.
CONCLUSIONES:
El estudio de las lesiones encefálicas mediante PET, es válido en el diagnóstico diferencial entre recidiva y radionecrosis, también permite distinguir entre persistencia tumoral y la presencia de cambios postquirúrgicos, es útil para dirigir la biopsia o la radiocirugía.

Ref. 527 SINDROME OPSOCLONUS-MIOCLONUS COMO MANIFESTACION CLINICA INICIAL DE UN NEUROBLASTOMA TORACOABDOMINAL.

Pons S, Pineda A, Jiménez-Ayala MJ, Estivalis M
Servicio Pediatría. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia

INTRODUCCION: El Neuroblastoma (NB) es un tumor derivado de las células embrionarias de la cresta neural, que normalmente dan origen a la médula suprarrenal y sistema nervioso simpàtico. Puede originarse en cualquier sitio donde exista este tipo de células. Alrededor del 70% aparecen en abdomen y un 20% en tórax. Es el tumor sólido extracraneal más frecuente en la infancia y la 3ª causa de cáncer en niños representando el 5-10% de los tumores malignos de la infancia. Es más frecuente en niños (V/M: 1.2:1) y el promedio de edad en el momento del diagnóstico es de 2 años. La clínica dependerá de su localización, los trastornos metabólicos asociados y la edad al diagnóstico.

CASO CLINICO: Lactante de 11 meses traído por presentar retroceso psicomotor, movimientos atáxicos, disminución del tono muscular y movimientos oculares caóticos, multidireccionales, no rítmicos y espontáneos de 15 días de evolución. Refieren episodio infeccioso de vías aéreas superiores días previos al incio del cuadro. Exploración clínica: Peso 10.64 kg. Tª 37ºC. FR 36 rpm. FC 124 lpm. Lesiones cutáneas faciales compatibles con dermatitis atópica. Hemangioma plano 1x1 cm en espalda. Fontanela anterior 1x1 cm normotensa. Movimientos de cabeza y cuerpo contínuos y distónicos. Nistagmus horizontal. No fija la mirada. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen blando y depresible, hígado palpable a 1cm por debajo de reborde costal. Pupilas isocóricas, normorreactivas. ROT normales. Hipotonía cervical más marcada hacia la derecha. Buena movilidad articular. Exploraciones complementarias: Hemograma: serie roja normal. Leucocitos 16300 L/63.9% N/23.7%. Plaquetas 244000.VSG 9. Bioquímica: CPK-MB 33 (N: 1-16), CPK-MB% 20.4% (N: 0 - 4). LDH 1018. LCR: aspecto claro. Leucos 12: N/5%, L/95%; Glucosa 53. Proteínas 28. Opiáceos en orina: Negativo.TAC cerbral: normal. EEG: Normal. Rx tórax: masa paravertebral derecha abdominotorácica. TAC toracoabdominal: masa en mediastino posterior derecho, bien delimitada, sin afectación costal de cuerpos vertebrales o canal medular. Ac. Homovalínico en orina 24h: 9.7 mg/l (N: <5 mg/24h). Tratamiento: Según el Sistema Internacional de Clasificación del NB (INSS), el paciente presentaba un estadio 3, aplicándose el protocolo terapeútico N-II-92.

COMENTARIOS: La encefalopatía opsomioclónica se caracteriza por ataxia aguda, mioclonias y opsoclonos. Se encuentra en el 4% de casos de NB. Suele desaparecer con la extirpación del tumor aunque se sugiere un mecanismo inmunológico en su patogenia, por lo que se está poniendo en práctica la utilización de inmunoglobulina inespecífica como tratamiento de este síndrome.

Ante un cuadro que sugiera ataxia aguda, debemos realizar una exploración clínica minuciosa para que no pase por alto la existencia de este síndrome ya que se asocia a NB en un 50% de casos. Si se sospecha, solicitar radiografía de tórax para descartar la existencia de masa tumoral sospechosa de NB.

Ref. 529 SARCOMA DE KAPOSI EN NIÑA SOMETIDA A TRASPLANTE DE MÉDULA ÓSEA

R. Tamariz-M, D. Crespo, A. Calvo, M.S. Maldonado, R. Carrillo, A. Muñoz.*
Servicio de Pediatría y +Anatomía Patológica. Hospital Ramón y Cajal. Universidad de Alcalá de Henares. Madrid.

INTRODUCCION: El sarcoma de Kaposi (SK) es una neoplasia vascular multicéntrica que ha sido descrita recientemente en pacientes que reciben inmunosupresión prolongada, especialmente en aquellos que reciben trasplantes de órganos sólidos y más raramente en aquellos a los que se les realiza trasplante de médula ósea (TMO).

CASO CLINICO: Presentamos el caso de una niña de raza negra de 7 años de edad, a la que se le realizó TMO alogénico de un hermano HLA idéntico por padecer drepanocitosis grave. Había recibido múltiples transfusiones y no presentaba positividad para los virus HIV y VHS. Recibió acondicionamiento con Busulfán (16 mg/k) y Ciclofosfamida (200 mg/k), así como profilaxis de la enfermedad injerto contra huésped (EICH) con Ciclosporina A (CsA) y esteroides. El día +20 se documentó prendimiento de la enfermedad sin que apareciese EICH agudo. El día +155 la niña desarrolló EICH crónica extensa, con participación cutánea, mucosa y hepática. A la CsA se añadió tratamiento con esteroides a altas dosis y gammaglobulina antitimocítica (ATG), con lo que se observó una respuesta parcial. En el mes +7 la paciente mostró una reactivación grave de la EICH, con participación pulmonar por lo que se reinició tratamiento con ATG, de nuevo con respuesta parcial. En el mes +11 desarrolló lesiones violáceas en la piel, hipertrofia de la mucosa oral y de la lengua, y lintadenopatías cervicales grandes. La biopsia de la piel y mucosa mostró células fusiformes y proliferación vascular, típicos del sarcoma de Kaposi. Se suspendió la medicación inmunosupresora, sin que las lesiones regresaran y la paciente falleció de hemorragia pulmonar masiva.

CONCLUSIONES: Creemos que la terapia inmunosupresora y la EICH severa pueden haber sido determinantes en el desarrollo del SK en nuestra paciente y en su evolución. El SK debe sospecharse en todo paciente receptor de TMO con lesiones mucocutáneas inusuales.

Ref. 552

TUMOR DE WILMS BILATERAL SINCRONICO

Mª Jesús Piorno, Mª Angeles Martín, Juan E. García, Dorotea Hernández, Manuela Muriel, Gabriel Mateos.
Departamento de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

El Tumor de Wilms (T.W.) representa el 95 % de los tumores renales malignos en niños. El 8% son bilaterales, apareciendo de forma sincrónica en el 5%. Pueden asentar sobre restos nefrogénicos. Dada la rareza de la presentación bilateral y la posibilidad de que sean familiares, así como el hecho de que no haya técnicas de imagen capaces de detectar el 100% de éstas, consideramos de interés esta comunicación:

Se trata de una niña de 3 años y 8 meses sin antecedentes familiares ni personales de interés. Exploración abdominal: se palpa una masa de 6-7 cm. en vacío izquierdo. Estudio analítico: función renal, hepática y hemograma normales, VSG=42, PCR=1,6. Déficit selectivo de IgA con aumento de IgG a expensas de IgG_1 e IgG_2 Se solicita Ecografía renal que informan como masa renal izquierda de 8,5 x 7 x 5 cm. bien delimitada en polo inferior. Se amplia estudio de imagen con TAC y RMN donde se observan imágenes compatibles con Tumor de Wilms izquierdo con áreas bilaterales de **nefroblastomatosis**.

Se administra quimioterapia preoperatoria citorreductora y se realiza intervención quirúrgica conservadora, según protocolo establecido. El estudio anatomopatológico confirma la existencia de un **Nefroblastoma blastematoso nodular** izquierdo (Estadío 2) y Nefroblastoma microscópico derecho (Estadío 1), junto a restos nefrogénicos perilobares múltiples bilaterales. Se continuó tratamiento con quimioterapia postoperatoria y posterior seguimiento según protocolo, situación en la que se encuentra actualmente.

CONCLUSIONES - El T.W. bilateral se asocia con frecuencia a otras anomalías. La nefroblastomatosis es una lesión premaligna sobre la que se desarrolló el T.W. en nuestra paciente. El estudio citogenético puede servir para el consejo genético

- Las actuales técnicas de imagen ayudan a precisar la bilateralidad y extensión de las lesiones.
- Aunque se clasifica al T.W. bilateral como estadío 5, el pronóstico está en función del estadío del tumor más avanzado, que en el caso presentado es el estadío 2 y, junto a una histología no desfavorable, hacen que mejore éste.
- El tratamiento quirúrgico debe ser individualizado para salvar la mayor cantidad de parénquima renal y conservar una función renal aceptable.

Ref. 573

SÍNDROME DE GORLIN EN UNA NIÑA DE 12 AÑOS

Martínez Mateo P., García Peñas J.J., Bustos Fonseca J., Gutiérrez-Solana L.G., Ruíz-Falcó M.L., Torrelo A. (*).
Sección de Neurología y Servicio de Dermatología (*). Hospital Niño Jesús. Madrid.

Objetivo / Metodología: Presentación de un caso de síndrome de Gorlin, con desarrollo precoz de basaliomas múltiples. En este caso, se analizan el debut clínico y las manifestaciones evolutivas del síndrome. En esta paciente, se realizaron: radiografías de esqueleto, TAC craneal, EEG, valoración oftalmológica y cardiológica, ecografía abdominal, test psicométricos y biopsias cutáneas.

Resultados / Caso clínico: Niña de 12 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que debuta a los 7 años con lesiones cutáneas papulosas múltiples, que han aumentado de número y tamaño con la edad. A los 11 años se le extirpan tres tumoraciones mandibulares, con diagnóstico anatomo-patológico de queratoquistes. Exploración física: múltiples pápulas lenticulares, marronáceas, de predominio en dorso. Macrocefalia con prominencia frontal. Facies tosca con prognatismo y raíz nasal ancha. Depresiones puntiformes en las palmas de las manos. Entre las pruebas complementarias destaca la presencia de una displasia esquelética con afectación craneal y costal, y el hallazgo de calcificaciones ectópicas intracraneales (hoz del cerebro y tienda del cerebelo). La biopsia de las lesiones cutáneas localizadas en dorso fue compatible con el diagnóstico de carcinoma basocelular.

Conclusiones: 1) El síndrome de Gorlin tiene una expresión clínica muy variable, con una alta predisposición para el desarrollo evolutivo de hamartomas y tumores diversos. 2) En estos pacientes es importante el seguimiento evolutivo para intentar realizar un diagnóstico lo más precoz posible de las neoplasias (principalmente cutáneas y cerebrales). 3) En el caso que se presenta, destaca la aparición prepuberal de los carcinomas basocelulares y la presentación de forma esporádica (no familiar).

Ref. 627

SINTOMATOLOGIA DE INICIO DE LOS TUMORES OSEOS EN LA EDAD PEDIATRICA

C. CAMPAÑA, F. DIAZ, MB. GONZÁLEZ, E. QUIROGA, J.ALFARO, S. LÓPEZ, J. NAVARRO.
HOSPITAL INFANTIL VIRGEN DEL ROCIO. SEVILLA

OBJETIVO: Definir el comportamiento clínico de inicio en las neoplasias óseas malignas de la edad pediátrica.
MATERIAL Y METODOS : Se revisaron un total de 72 historias clínicas de niños afectos de enfermedad ósea maligna atendidos en la Unidad de Oncología Pediátrica de nuestro hospital desde los años 1980-97, analizándose la primera manifestación clínica, los hallazgos en la exploración física, el tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico, y la primera prueba complementaria realizada.
RESULTADOS: El síntoma de inicio predominante fue el dolor aislado (57.5%), seguido del hallazgo de una tumoración sin signos inflamatorios añadidos (15%). Existía el antecedente de un traumatismo previo en el 22% de los afectados. Durante la evolución del proceso se sumaron nuevas manifestaciones, especialmente la impotencia funcional (52%), y la persistencia del dolor (27%). El principal hallazgo clínico consistía en tumoración dolorosa sin signos inflamatorios (35%), tumoración indolora (22.5%) o tumoración con signos inflamatorios y aumento de la vascularización superficial (12.5%). La primera prueba complementaria sugestiva de enfermedad maligna fue la radiografía simple de la zona afecta (62%), siendo necesaria la biopsia de entrada en el 17.2% de los casos. El tiempo medio transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta la sospecha de malignidad fue de 5.9 meses, con un rango de 0.5 a 26 meses.
CONCLUSIONES:
El dolor con carácter persistente que no responde a tratamientos antiinflamatorios y analgésicos habituales constituye el principal síntoma que con más frecuencia precede al diagnóstico de enfermedad ósea maligna. Es esta persistencia la que obliga a replantear la situación y practicar pruebas complementarias dirigidas a descartar procesos graves.
En uno de cada cuatro pacientes existía el antecedente previo de traumatismo, circunstancia que debe ser valorada con precaución , sobre todo si no existe una evidente relación entre el traumatismo , el dolor y las lesiones externas observadas.

Ref. 719

TUMOR NEUROECTODÉRMICO PRIMITIVO PERIFÉRICO: PARALISIS DE MIEMBROS INFERIORES COMO FORMA DE DEBUT CLÍNICO.

Cruzado Jiménez MD, García Tormo M, Ramirez Gavira R, Camacho Alonso J, Garín del Valle JC, Acha García T, Martinez Valverde A.
Dpto. de Pediatría. Hospital Carlos Haya (Málaga)

INTRODUCCION:
Bajo el concepto de PNET (tumor neuroectodérmico primitivo) se engloban un grupo heterogéneo de neoplasias que asientan en tejido nervioso. Los de localización central más frecuente son los meduloblastomas; los PNET de localización periférica más frecuentes se localizan a nivel de tórax o en retroperitoneo. Presentamos un caso en el que la forma clínica de debut se basa en una parálisis de miembros inferiores.
CASO CLINICO:
Niña de 2,2/12 años que presenta cuadro de tos seca y disfonía desde hace quince días, a esto se asocia pérdida de fuerza en miembros inferiores y fiebre alta en las últimas 24 horas.
EXPLORACION FISICA:
P: 11.800 gr. Temp: 37,8ºC. ORL: faringe hiperémica. Tórax: tiraje supraesternal, estridor inspiratorio e hipoventilación en hemitórax superior derecho. Neurológico: hipotonía y parálisis de miembros inferiores, Reflejos osteotendinosos exaltados y Babinsky positivo.
P. COMPLEMENTARIAS.:
Hemograma, bioquímica sanguínea y CPK normales. Rx de tórax: masa en mediastino posterior derecho y lesión insuflante en arco posterior de costilla 3ª costilla derecha. TAC de tórax: masa que desplaza a vía aérea hacia delante y la comprime disminuyendo su luz. RMN: existen dos masas interconectadas, una en hemitórax superior derecho y otra apoyada sobre el hemidiafragma derecho; a nivel de D3 y D4 se introduce a través de los agujeros de conjunción hacia el canal raquídeo produciendo compresión medular. Anatomía patológica: tumor neuroectodérmico primitivo
EVOLUCION:
Recibe terapeutica corticoidea y quimioterapia con el fin de disminuir el tamaño tumoral consiguiéndose buena respuesta clínica y radiológica. Posteriormente, se consigue realizar resección de toda la masa. Actualmente continúa recibiendo quimioterapia postoperatoria.
COMENTARIOS:
Edad de la paciente: este tipo de tumor es más frecuente en niños mayores y adolescentes
Estos tipos de tumores son muy poco frecuentes
La rápida evolución clínica que experimentó nuestra paciente
Gravedad del cuadro respiratorio y neurológico que presentaba suponiendo incluso un peligro para la vida de la paciente
Importantes secuelas que se han detectado (parálisis de MMII).

Ref. 756

RIESGO DE CANCER EN NIÑOS CON FIBROSIS QUISTICA

Blasco Ventas A, Herrero Hérnandez A, Rodríguez García MM, Ramírez Gavira RM, Pérez Frías FJ, del Río L, Acha T, Martínez Valverde A. Hospital Materno-Infantil. Carlos Haya. Málaga.

INTRODUCCION: La Fibrosis Quística (FQ) es el desorden genético más frecuente de la raza blanca. Los avances en la terapia de la enfermedad han permitido un aumento de la supervivencia y con ello, un incremento en la frecuencia de ciertas neoplasias en pacientes con FQ, particularmente tumores del tracto digestivo. Aportamos dos casos de FQ asociados a tumores, un Neuroblastoma (NB) torácico y un Linfoma gástrico.

CASO 1: Niña de 11 meses. Desde hace tres meses: Retraso pondoestatural e hiperemesis en los últimos 15 días. E. Física: Peso < P3, Talla en P50, deshidratación moderada y estado nutricional deficiente. E. Complementarios: Hiponatremia, hipocloremia, y alcalosis metabólica. E. Imagen: Presencia de masa sólida en mediastino posterior (5x4 cm) compatible con neuroblastoma, confirmándose con catecolaminas aumentadas, metaiodobencilguanidina con gran depósito del trazador y la histología de NB diferenciado. Se inició tratamiento quimioterápico y se consideró a la paciente en remisión completa. Ante el estancamiento pondoestatural y la presencia de crisis de broncoespasmo se realiza un Test de Sudor que fue patológico, se diagnostica de FQ con mutación (-F508 por estudio directo. Evolución: Ha recuperado peso y talla, remisión de síntomas respiratorios y actualmente en remisión completa.

CASO 2: Niña de 14 meses. Desde el nacimiento: Retraso pondoestatural y avidez por el alimento en los últimos meses. E. Física: Peso y talla < P3, escaso panículo adiposo y abdomen globuloso. E. Complementarios: Esteatorrea significativa y un Test de Sudor muy patológico. Evolución: Recibe tratamiento con enzimas pancreáticos y aerosolterapia antibiótica, y al edad de 10 años reingresa en nuestro centro para estudio de masa abdominal. Se objetiva en estudio de imagen una masa localizada en lóbulo izquierdo (9´8x8x8'5 cm), irregular y que rodea a estómago. Se realiza laparotomía con dictamen anatomopatológico de Linfoma Burkitt (afectación gástrica, hepática y ovárica. Se inicia poliquimioterapia según protocolo SHOP-LNH-B194, presenta un síndrome de lisis tumoral, y se indica hemodiálisis, derivándose al H. Virgen del Rocío (Sevilla).

COMENTARIOS: 1.- Destacar la infrecuente asociación de NB y FQ, así como la edad y secuencia de presentación. 2.- Señalar la dificultad diagnóstica de FQ en la paciente con NB. 3.- El riesgo de cáncer en los pacientes con FQ es similar a la población general, los tumores hematopoyéticos más frecuentes en < 10 años, pero se incrementa el riesgo de neoplasias del tracto digestivo (mayores de 20 años). La persistencia de síntomas digestivos en estos pacientes debe ser investigada.

Ref. 586

FRACTURAS DE ESTRÉS: UNA PATOLOGÍA COMÚN EN MEDICINA DEPORTIVA DEL ADOLESCENTE.

GARCIA FERNANDEZ,M.;DIAZ MARTI,T.; MARTINEZ LEÓN,M.; HERNANDEZ ASTORGA,E.; MONTERO JAIME,M.
Hospital Materno Infantil. Servicio de Radiologia Pediatrica.

OBJETIVO: La medicina deportiva pediatrica es un apartado relativamente joven dentro de la pediatria moderna, llegando en la actualidad a un 50% de niños y 30% de niñas que toman parte en competiciones deportivas, lo cual lleva consigo un aumento de las lesiones, y en concreto de las fracturas por estrés.
En el presente trabajo tratamos de poner al día el concepto de fracturas de estrés en el niño deportista. Éstas son producidas por una fuerte tensión sobre un hueso con una resistencia elástica normal en esta edad, y se deben en su mayoría, más a una acción muscular sobre el hueso que a un golpe directo sobre él. Son microtraumatismos repetidos que producen grietas en la cortical ósea con la consiguiente reacción neoformadora de hueso que puede ser confundida a veces con lesiones tumorales óseas benignas y malignas
Hemos revisado en nuestro servicio las reacciones perióstica en niños que practicaban deporte y que por la clinica de dolor acudierosn a este centro, de ellos en 16 casos demostramos fracturas de estrés en diversas localizaciones mediante la realización de radiologia simple y TAC de alta resolución selectivo de la zona, así como gammagrafia osea en casos dudosos.
RESULTADOS: De los 16 casos, 13 fueron varones y 3 mujeres, las edades estuvieron comprendidas entre los 10-16 años con una mayor incidencia entre los 14-15 años en cuanto a la localización 10 casos corresppondieron a tibia, 3 a peroné, fémur, húmero y metatarsianos 1 caso.La cllinica en todos fue dolor con pequeña o relativa impotencia funcional que con el sobreejercicio aumentaba. En un solo caso se nos planteó el diagnóstico diferencial con lesión de mal pronóstico ya que éste era diafisario y presentaba mucho tiempo de evolución ppor lo que existian cambios oseos importantes que en un principio nos indujeron a error.
CONCLUSIÓN: Debido al aumento de la frecuencia de estas lesiones y su extraordinario parecido radiologico con lesiones tumorales como el osteoma osteoide (el cual necesita tratamiento quirurgico) es por lo que establecemos la pauta siguiente:
Ante una reacción periostica con o sin traumatismo previo realizamos radiologia simple en dos proyecciones, TAC de alta resolución selectivo de la zona con lo cual, junto con la clinica llegamos a un 95% de certeza. Realizando gammagrafia osea en casos de duda. La reacción perióstica en el hueso puede tardar en aparecer de 6-8 semanas, por lo cual en placas tempranas puede no valorarse.

Ref. 587

LESIONES DEPORTIVAS DE RODILLA EN EL NIÑO: DIAGNÓSTICO POR IMAGEN.

MARTÍNEZ LEÓN, M.; DIAZ MARTI, T.; LORING P. LOPEZ RUIZ,P.; GARCIA-FERNANDEZ,M.
HOSPITAL MATERNO INFANTIL. MÁLAGA.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO: En los últimos años hemos visto un aumento significativo de las lesiones derivadas de la práctica deportiva debido al aumento de la enseñanza de este en los colegios, aumento de la competitividad y comienzo a edades más tempranas; siendo la rodilla la articulación más frecuentemente afectada. El objetivo de esta presentación es la valoración de las distintas lesiones que podemos encontrarnos en la rodilla de un niño o adolescente provocadas por un traumatismo deportivo.
MATERIAL Y MÉTODOS: En el presente estudio hemos revisado todas las patologías deportivas en la rodilla del niño durante un periodo de 4 años , con un total de 247 casos en edades comprendidas entre los 7-15 años, siendo valoradas las distintas pruebas de imagen de que disponemos.
RESULTADOS: Las distintas lesiones deportivas en las rodilla del niño las distinguimos en dos grandes grupos:
a)Lesiones por sobrecarga: - Sindrome femoro-patelar
- Enfermedad de Osgood-Schlatter.
- Enfermedad de Larsen.
- Osteocondritis disecante o enfermedad de Koenig
b) Lesiones por accidente: Lesiones traumáticas agudas con relación causa-efecto, siempre valorando la posible existencia de patología previa.
La valoración desde el punto de vista clínico de la rodilla lesionada, va a presentar generalmente dolor y posible derrame articular. Las exploraciones realizadas desde el punto de vista de la imagen de dichas rodillas nos dará una correcta visualización de cartílagos, ligamentos y tendones al realizarle una RMN, no pudiéndose valorar dichas lesiones mediante radiología convencional.Interés especial tienen las lesiones meniscales en niños de 12-13 años.
CONCLUSIONES: Dadas las dificultades exploratorias que presenta una rodilla tras un traumatismo deportivo en un niño debido al dolor, edema, derrame intraarticular, etc, hemos llegado a la conclusión que la RMN de la rodilla es tras la radiología convencional, el método no invasivo y no cruento más útil para la correcta visualización de los distintos elementos de la rodilla, localizando exactamente su patología y dando lugar a un correcto conocimiento de la lesión y de su tratamiento.

Ref. 036 **TÍTULO: ENURESIS DIURNA Y NOCTURNA**

AUTOR: S. ENRECH SALAZAR
CENTRO: CENTRO DE SALUD DEL BARRIO DEL PILAR. MADRID

OBJETIVOS: Las enuresis diurna y nocturna constituyen un frecuente motivo de consulta a Pediatras, Psicólogos, Psiquiatras y Urólogos. El uso de análogos hormonales con fines terapéuticos obligan a que sean los Pediatras los que prescriban la medicación y vigilen la evolución y la aparición de efectos secundarios sobre el crecimiento, hipertensión, etc.
Se revisa la etiopatogenia a través de los últimos conocimientos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se estudian 49 casos de ambas enuresis durante un periodo de seis años en una consulta de Pediatría. Se empleó un algoritmo terapéutico de amplio espectro; se emiten criterios de curación y se utiliza para el control de efectos yatrogénicos una batería exploratoria percentilada periódicamente.

RESULTADOS: Se encontró una tasa de curaciones del 80% sin presencia de efectos secundarios.

CONCLUSIONES: Los pediatras deben tratar la mayoría de los pacientes con enuresis, enunciándose criterios de derivación hospitalaria.

Ref. 069 **NIÑO CON SIBILANCIAS EN EL PRIMER AÑO DE VIDA**

Martín Peinador Y., Peralta Ortíz M.J., Fdez-Bolaños J.J.
C.S. Ibiza. Madrid

OBJETIVO: Estudio de pacientes con primer episodio de sibilancias respiratorias durante el primer año de vida: perfil de presentación y factores determinantes de nuevos episodios.
MATERIAL Y MÉTODOS: Evaluación retrospectiva de 36 niños en consulta de Pediatría en Atención Primaria durante el periodo Junio 1995- Enero 1998 que presentaron sibilancias durante los primeros 12 meses de vida. Se valora edad, sexo, existencia de fiebre, intensidad del cuadro, tratamiento realizado y respuesta al mismo.
RESULTADOS: La edad media de presentación fue de 5.3 meses de edad. El 55.5% eran varones y el 44.4% niñas.
Encontramos dificultad respiratoria leve en el 47% (n=17), moderada en 36% (n=13) y grave en 16.6% (n=6). Se administraron Beta-2 orales en 61%(n=22), se añadieron Corticoides orales en 19.4% (n=7) y se empleó terapia inhalatoria en 13.8% (n=5). La evolución fue favorable con el tratamiento inicial administrado ambulatoriamente en 55.5% (n=20). Un 19.4% (n=7) precisaron modificación ambulatoria del tratamiento inicial, y un 25% (n=9) requirieron manejo hospitalario.
De los 36 pacientes un 69.4% (n=25) presentaron nuevo(s) episodio(s): 24% leves, 68% moderados y 8% graves. Recibieron tratamiento inhalado un 48% (n=12) y precisaron valoración hospitalaria un 52%.
CONCLUSIONES: Ante un primer episodio de sibilancias respiratorias durante el primer año de vida observamos que:
-La mayoría conllevan dificultad respiratoria leve, manejada con Beta-2 orales obteniendo buena respuesta terapeútica a corto plazo.
-En los casos graves encontramos relación con el factor edad (100% menores de 5 meses) y predominio del sexo masculino (83.3%), relación no observada en los casos leves y moderados.
-Un 69.4% presentan nuevo(s) episodio(s), observándose un aumento en los casos de dificultad respiratoria moderada, mayor número de casos tratados con terapia inhalatoria y mayor porcentaje con evolución tórpida que precisaron modificación del tratamiento inicial o bien manejo hospitalario. En cuanto al perfil de estos pacientes encontramos una incidencia por sexo similar a la del primer episodio (ligero predominio en varones) y no encontramos relación entre edad de presentación del primer episodio y nuevos episodios posteriores.

Ref. 080

FIEBRE MEDITERRÁNEA FAMILIAR. A PROPÓSITO DE UN CASO

Autores: Fdez. Segura E., Fuentes Punzano M. Martín Mora Bermúdez P., López Casado M.A., Fdez Lorenzo J.M., Ortega Martos L.
Centro: S.A.S. Hospital Materno-Infantil Virgen de las Nieves GRANADA

OBJETIVOS: Los síndromes periódicos son un grupo de trastornos caracterizados por periodos limitados de enfermedad que se presentan en recidivas periódicas, estando asintomáticos entre ellas, estos pueden cursar con o sin fiebre. Dentro de este grupo de trastornos nos encontramos la fiebre mediterránea familiar, enfermedad autosómica recesiva de etiología no aclarada, que se caracteriza por cursar con brotes recurrentes de fiebre, serositis y otras manifestaciones, que remiten espontáneamente y que con el tiempo pueden desarrollar, como complicación, una amiloidosis generalizada. El gen responsable del trastorno está localizado en el brazo corto del cromosoma 16.

MATERIAL Y MÉTODOS: Paciente de 11 años que presenta fiebre y dolor abdominal. A.P.: Embarazo y parto normal, rnat. y paeg, convulsiones febriles en varias ocasiones, episodios febriles (39ºC a 40ºC) desde los 6 años, que aparecen regularmente cada 15 días, con una duración de 72 a 96 horas acompañados de odinofagia, dolor abdominal, lesiones cutáneas y artritis. Durante uno de los episodios se le practicó apendicectomia. Exploración: ORL-lengua geográfica, ACP-normal Abdomen-hepatoesplenomegalia, Piel- nódulos subcutáneos eritematosos en brazos y piernas, inflamación y limitación de la movilidad de manos.
Pruebas complementarias durante las crisis: Leucocitosis, aumento de velocidad de sedimentación, PCR, ceruloplasmina, fibrinogeno y b-2 microglobulina elevada en orina.

CONCLUSIONES: Se realizó un diagnóstico diferencial con otros síndromes periódicos febriles y se inició tratamiento con colchicina, este medicamento inhibe la secreción de proteina amiloide A e interfiere con la respuesta inflamatoria leucocitaria por lo que tiene un efecto preventivo reduciendo la frecuencia de brotes y previene la amiloidosis en pacientes que no la han desarrollado.

Ref. 085

COINFECCION VRS Y EBV EN EL S.GIANOTTI CROSTI.

Alonso Falcón F.,Baselga López B.,Torres Feced V.
Pediatría General.Hospital Infantil La Paz.Madrid

La acrodermatitis papulosa de la infancia o síndrome de Gianotto Crosti (GC) se presenta en los primeros años de vida y consiste en pápulas monomorfas ,rojo oscuro o cobrizo, de superficie plana,tamaño entre 1 y 5 mm y de localización simétrica en cara, nalgas y extremidades , incluyendo palmas y plantas.Desaparecen espontáneamente entre 3 semanas y 2 meses sin dejar lesión residual.No repercute sobre el estado general, salvo excepciones,dependiendo del agente etiológico.
Presentamos el caso de un niño de 21 meses que hace 3 dias que comienza con lesiones maculosas eritematosas en manos y pies que se extienden a cara,región retroauricular e ingle,respetando el tronco.Se acompaña de tos irritiva ,sin fiebre.No tuvo sintomas de atralgias ni de conjuntivitis.A la exploración el paciente presenta un buen estado general, sin adenopatías, con auscultación cardiopulmonar normal y sin hepatoesplenomegalia.En las amigdalas existe un exudado blanquecino sobre base eritematosa.Las lesiones son manculopapulosas, de 0,5-1 cm, algunas confluyentes, no urticariales ni petequiales.En la analítica destaca una leucocitosis importante de 25.44*10.e3/uL, linfocitosis de 22.130 linfocitos totales, y VSG 14.La bioquímica fue normal aunque con ligera elevación de la AST (57 IU/L).SE realiza estudio serológico presentando una IgM Anti-VCA positiva contra el EBV,la serología de hepatitis B fue negativa; se detecta antigeno de virus respiratorio sincitial.La biopsia cutanea demostró infiltrados de células mononucleates perivasculares,edema de dermis e hiperqueratosis en epidermis compatible con el diagnóstico de GC.
El paciente evolucionó a normalidad, en ningún momento desarrolló un síndrome de mononucleosis infecciosa ni cuadro de infección respiratoria baja.Las lesiones dermatológicas desaparecen a las tres semanas.
Como agentes etiológicos del síndrome de GC, además del VHB, se han implicado otro virus (VHA,Parvovirus B 19,CMV,Coxackie A16,B,Echo,Adenovirus,Herpes virus 6,VRS y Parainfluenza tipo 2), siendo el más frecuente el EBV.
No es frecuente el hallazgo de varios microorganismos como causantes del síndrome.En la literatura revisada se describe un caso de coinfección (parainfluenza 2 y virus de la parotiditis) en el GC. Presentamos este paciente porque identificamos la interacción de dos microorganismos en la etiología(EBV y VRS).

Ref. 132 VALORACIÓN DEL RIESGO DE PRESENTAR UNA MUERTE SÚBITA EN LACTANTES SINTOMÁTICOS. A PROPÓSITO DE 463 CASOS

González Ruiz, GE, Camarasa F, Villanueva J, Puigarau R

Objetivos: Valorar la utilidad de un "Esquema de Trabajo" para la selección entre lactantes sintomáticos (con apnea, cianosis, o hipotonía) a aquellos que tienen "riesto" de presentar una muerte súbita, de los que fueron considerados de "no riesgo".
Material y métodos: Desde Mayo-86 a Febrero-98, aplicamos un protocolo clínico de estudio, para diferenciar los de "riesgo" incluidos en programa de monitorización domiciliaria (PMD) frente a los que se les diagnosticó un proceso tratable o de "no riesgo" con seguimiento hasta cumplir 1 año.
Resultados: Estudiamos a 463 lactantes, de los que 99 fueron de riesgo con los diagnósticos de: Episodio Aparentemente Letal (EAL) 57, Apneas Obstructivas 8, Apneas Centrales 6, Reflujo Gastro-esofágico grave 13, Bradicardias 2, Hijo de madre heroinómana 1; todos ellos (87) incluidos en PMD con monitor cardio-respiratorio. Otros 12 lactantes de riesgo incluidos en PMD con pulsioximetro (de saturación de O2 y frecuencia cardíaca), diagnosticados de displasia broncopulmonar grave 2, encefalopatía 3, traqueotomía 3, atresia de coanas 1, hipotonia (Prader Willi) 1, cardiopatía (Canal atrioventricular), 1, metabolopatía 1.
Los lactantes de "no riesgo" fueron 364, con los diagnósticos de DIGESTIVO: (165): reflujo gastroesofágico 41, insuficiencia velopalatina 43, EHP:1, hernia de hiatus 2, crisis atragantamiento 78. NEUROLÓGICO: (125) Crisis vasovagal 87, epilepsia 4, malformación cerebral 3, espasmos del llanto 31. RESPIRATORIO (49): adenoiditis 13, tosferina 11, neumonia 3, bronconeumonía 3, bronquiolitis por VRS 2, laringomalacia 11, laringoespasmo 3, edema de glotis 3. MISCELANEA (5): sepsis 1, hipoglucemia 1, pausas fisiológicas del prematuro 1, aciduria orgánica 2. SANOS: 20.
Conclusiones: 1. Convendría desarrollar técnicas para estudiar mejor la inmadurez del SNC. 2. El pulsioxímetro es idóneo en proceso crónico. 3. El "Esquema de Trabajo" y el PMD, han resultado muy útiles.

Ref. 134 ¿HAY UNA CORRECTA INFORMACIÓN SOBRE LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE Y LA POSICIÓN CORRECTA DEL LACTANTE PARA DORMIR?

Puigarnau, R; Camarasa, F; Villanueva, J; González Luis, G
Unitat Integrada Pediatria. Hospital Clínic-Sant Joan de Déu.
(Prof. R. Jiménez). Facultat Medicina. Universitat Barcelona.

Introducción: El síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL) es la causa de muerte más frecuente del periodo postnatal (1-12 meses) en los países desarrollados. La etiología es desconocida pero últimamente se han identificado un conjunto de circunstancias predisponentes. Algunas de estas son ambientales y por lo tanto, susceptibles de ser modificadas con una buena educación sanitaria. Las más significativas son: decúbito prono durante el sueño, estrés térmico, hábito tabáquico materno den la gestación y en la lactancia, compartir la cama con el lactante.
ObjetiVO: Conocer el grado de información sobre el SMSL y la posición más correcta de los lactantes al dormir como medida preventiva.
Material y mÉtodO: Se ha realizado un estudio descriptivo transversal durante un período de tres meses (de octubre a diciembre del 97). Se encuestaron 109 familias, cuyos hijos de edad entre 0'5- 12 meses estuvieron ingresados. Se ha utilizado un cuestionario con las siguientes variables: edad al ingreso, alimentación, posición habitual del lactante al dormir, existencia de otros hijos, posición al dormir de estos, conocimiento y fuente de información sobre el SMSL y la posición al dormir.
ResultaDOs: El 73'4% conocen el SMSL, el 40% a través de los medios de comunicación y sólo el 15% por sanitarios. El 35'8% duermen en decúbito prono, el 7'3% en decúbito supino, el 36'7% en decúbito lateral, el resto indistintamente. Sólo el 48'6% recibieron información sobre el cambio de posición al dormir, dada básicamente por el personal sanitario (58'5%). El 57'1% de los hermanos utilizaba el decúbito prono. Las familias con más de un hijo, el 48'2% habían variado la posición respecto a los otros hermanos.
ConclusionEs: 1. Aceptable información sobre el SMSL, obtenida mayoritariamente por los medios de comunicación. 2. La mitad desconocen la posición recomendada al dormir. 3. Falta de educación poblacional sobre el problema, sobre todo por parte del personal sanitario. 4. Se habría de estudiar nuevas vías de comunicación para llegar al máximo de población.

Ref. 213

AGUAS MINERALES NATURALES FLUORADAS ENVASADAS, COMO PROFILAXIS DE LA CARIES DENTAL.

AUTORES: AGUILERA LOPEZ, L.; ROMERO MAROTO, M. Y MARAVER EYZAGUIRRE, F.
CENTRO: DEPARTAMENTO DE HIDROLOGIA MEDICA. FACULTAD DE MEDICINA. U.C.M.

INTRODUCCION El flúor en cantidades adecuadas, reduce la prevalencia de la caries dental en más del 50%, administrado sobre el diente en desarrollo. Casi todo el aporte total de flúor para el organismo proviene del agua de bebida. Por ello la OMS ha recomendado la fluoración de las aguas. La concentración óptima de fluoruros en las aguas de bebida oscila entre 0,7-1,2 mg/l (= ppm), siendo esta cifra superior a la media de las aguas de abastecimiento españolas. Esto justifica que, durante la edad pediátrica, se aporte flúor externo (preparados farmaceúticos, colutorios...). En el presente trabajo revisamos; como fuente de fluoruros, algunas aguas Minerales Naturales Envasadas (MNE).

OBJETIVOS 1º Conocer las aguas MNE cuyo contenido en fluoruros sea superior a 0,7 ppm y por tanto susceptibles de ser utilizadas como aporte de fluoruros al organismo. 2º Determinar la dosificación, según el contenido.

MATERIAL Y METODO Material: los análisis físico-químicos de las aguas MNE comercializadas en nuestro pais. Método: según su contenido en fluoruros, las hemos agrupado en tres categorías: 1ª) 0,7-1,2 ppm. 2ª) 1,3-2 ppm.3ª) + 2 ppm.

RESULTADOS Las aguas MNE con contenido en fluoruros entre 0,7-1,2 ppm son: Cabreiroá sin gas (Orense); Font del Pi (Lérida); Fuensanta sin gas (Oviedo) y Peñaclara (La Rioja). Las aguas MNE con contenido en fluoruros entre 1,3-2 ppm son: Aguas de Sousas sin gas (Orense) y Fontenova sin gas (Orense). Las aguas MNE con contenido en fluoruros mayor de 2 ppm son: Aguas de Sousas con gas (Orense); Cabreiroá con gas (Orense); El Pinalito (Tenerife); Fontecelta (Lugo); Fontenova con gas (Orense); Imperial (Gerona); Malavella (Gerona); San Narciso (Gerona); Vichy Catalán (Gerona) y Vilajuiga (Gerona). Este último grupo, por su alto contenido en fluoruros, las autoridades sanitarias obligan a indicar en su etiqueta que no deben ponerse al alcance de los niños; no obstante, no hemos encontrado en la literatura científica consultada, ningún caso de fluorosis por ingesta de este tipo.

CONCLUSION 1.- Las aguas MNE con un contenido en fluoruros entre 0,7-1,2 ppm se recomiendan como agua de bebida habitual para prevenir la caries dental. 2.- Las aguas MNE con un contenido entre 1,2-2 ppm podrían conseguir el mismo fin sin superar la cantidad administrada de 750 cc/dia. 3.- Las aguas MNE con un contenido superior a 2 ppm han de ser dosificadas diariamente y seguir las recomendaciones de las etiquetas de las aguas.

Ref. 214

TERMALISMO Y PEDIATRIA: EL EJEMPLO FRANCES.

AUTORES: AGUILERA LOPEZ,L. Y MARAVER EYZAGUIRRE, F.
CENTRO: DEPARTAMENTO DE HIDROLOGIA MEDICA. FACULTAD DE MEDICINA. U.C.M.

INTRODUCCION El termalismo representa para el niño un magnífico complemento terapéutico para numerosas afecciones. En países de nuestro entorno, como Francia, el Sistema Nacional de Salud incluye las curas balnearias (en 31 Estaciones Termales) entre sus prestaciones, para aquellos niños que lo necesitan; e incluso existe un Centro de Estudios sobre el Termalismo en la Infancia (CETTE) para dar a conocer los Centros Termales pediátricos y suscitar trabajos científicos de investigación que avalen sus resultados. Paradójicamente en España a pesar de la riqueza balnearia y de que en la actualidad hay unos 450.000 usuarios de los Establecimientos Termales, prácticamente se desconocen los beneficios de estos recursos terapéuticos.

OBJETIVOS Atendiendo al ejemplo francés, establecer en España cuales serían los Balnearios idóneos en afecciones pediátricas.

MATERIAL Y METODO 1º Hemos visitado algunas Estaciones Termales pediátricas francesas (Salies-de-Bearn, Vichy, Le Mont-Dore, Luchon y la Bourboule), y revisado la literatura científica específica, sobre termalismo y Pediatría de los últimos diez años.

2º Atendiendo al tipo de aguas mineromedicinales (m-m), técnicas e indicaciones allí utilizadas, revisamos las Estaciones Termales españolas con aguas similares y que serían adecuadas para tratamiento en Pediatría.

RESULTADOS A) Las principales aguas m-m utilizadas en Pediatría son: sulfuradas, oligometálicas-radiactivas, sulfatadas, cloruradas y bicarbonatadas. B) Las principales indicaciones en Pediatría son: 1º Aparato Respiratorio; 2º Dermatología; 3ª Enuresis; 4ª Patología Musculoesquelética; 5º Patología Urinaria. C) Las principales técnicas utilizadas en Pediatría son: inhalaciones, aerosolterapia, baños, duchas, piscina de ejercicios y agua en bebida.

CONCLUSION En España, atendiendo a la composición fisico-químicas de sus aguas m-m, los principales Balnearios potencialmente indicados en Pediatría son: de aguas oligometálicas-radiactivas: Fuente Amargosa de Tolox (Málaga) y Alange (Badajoz); de aguas sulfuradas: Montemayor (Cáceres), Ledesma (Salamanca), Lugo, Caldas de Bohí (Lérida), Archena (Murcia); de aguas sulfatadas: Hervideros de Cofrentes (Valencia), Cestona (Guipúzcoa), Valfogona (Tarragona); de aguas cloruradas: La Toja (Pontevedra), San Juan de Campos (Mallorca), Lanjarón (Granada), Arnedillo (La Rioja), Fitero (Navarra) y Alhama de Aragón (Zaragoza).

Ref. 220

REFLUJO NASOFARÍNGEO EN LACTANTES

Peláez Ribón M C; Clemente Pollán J, Rey Marquez V; Temprano Vera D
Hospital 12 de Octubre. Madrid

Las anomalías de la succión-deglución son relativamente mal conocidos, tanto en su etiopatogenia, como en los aspectos clínicos y evolutivos. El reflujo nasofaríngeo (RNF) , con paso del contenido de la faringe hacia la nasofaringe y reflujo a la hipofaringe es consecuencia y expresión de este tipo de anomalias, y puede tener graves consecuencias para el niño.
OBJETIVOS.- Conocer las características clínicas y la historia natural del RNF en lactantes.
MATERIAL Y MÉTODO.- Se revisaron los estudios radiológicos con contraste realizados en niños menores de 18 meses entre Enero/94 y Diciembre del 98 seleccionando aquellos pacientes en quienes se constató la existencia de reflujo nasofaríngeo durante las fase faríngea de la deglución. Se analizaron los síntomas clínicos asociados, características de la población afecta y la evolución de la sintomatología.
RESULTADOS.- Se identificaron 24 pacientes con RNF, 10 niños y 14 niñas, siendo la edad media en el momento del diagnóstico 60dias (rango 5 –254 días). 7 habían tenido al menos un ingreso previo por procesos posiblemente relacionados. Los síntomas asociados, y otros procesos existentes al diagnóstico fueron:, episodio de cianosis: 14 (58.3%), retraso ponderal: 12 (50%), accesos de tos: 10 (41.6%), atragantamiento: 10(41.6%), vómitos /regurgitaciones: 10 (41.6%), pausas de apnea: 9 (37.5%) sospecha de crisis convulsiva: 6(25%), infección respiratoria 10 (41.6%). Son de destacar la frecuente presentación en forma de episodios de pausa de apnea o cianosis o sospecha de crisis convulsivas, la frecuencia de retraso ponderal , la relación con procesos infecciosos respiratorios y con reflujo gastroesofágico,. La evolución a largo plazo pudo ser establecida en 14 pacientes, en todos ellos favorable.
CONCLUSIONES: Debe considerarse la posibilidad de reflujo nasofaríngeo en todo niño con episodio sugerente de pausa de apnea, asfíctico, o de cianosis, especialmente si hay retraso ponderal o alteración de la conducta alimentaria. Las medidas dirigidas a facilitar la deglución pausada son de utilidad, debiendo extremarse la precaución durante las infecciones respiratorias, que pudieran exacerbar la sintomatología. Algunos procesos respiratorios que se han relacionado con RGE pudieran tener su origen en una alteración de la deglución , siendo precisos mas estudios al respecto.

Ref. 229

CEFALEAS RECURRENTES EN EL NIÑO.

Drs. E.Fernández, JC.Ramos, AE.Ananias, E.Mora, O.Cañuelo, M.Miranda.
Servicio de Pediatría. Hospital de Antequera.

Las cefaleas constituyen un motivo de consulta frecuente en Pediatría. Alrededor del 40 % de los niños a los 7 años y hasta un 75 % a los 15 años ha padecido cefaleas, al menos, en una ocasión. La prevalencia de recidivas varía según las series entre el 20 y el 35 % de la población pediátrica, y la incidencia aumenta con la edad. A pesar de ser frecuentes, y por lo general beningnas, despiertan una intensa angustia en los padres cuando se cronifican o recidivan. Por estas razones, hemos creido de interés estudiar a todos los niños que acudieron por este motivo a nuestras Consultas Externas (2º nivel), procedentes de un medio predominantemente rural del norte de la provincia de Málaga.
Material y Métodos: Se ha estudiado de forma retrospectiva un grupo de 62 pacientes de ambos sexos, de menos de 14 años de edad, que acudieron a nuestras Consultas Externas por cefaleas recurrentes, en un periodo de 18 meses (enero96-julio97). Los parámetros estudiados entre otros fueron: edad, sexo, procedencia, antecedentes, caracteristicas clinicas de las cefaleas, frecuencia, factores desencadenantes, sintomas asociados, tratamiento y evolución.
Resultados: Se estudiaron a un total de 62 pacientes, 33 niñas y 29 niños, procedentes en su mayoria de Antequera ciudad (53.7%) y pequeños nucleos rurales (39 %). La edad media fué de 9.3 años (3-13 años). El diagnóstico más frecuente fué de migraña común en 32 casos (53.2 %), seguido de cefalea tensional en 29 casos (46.8 %). Los antecedentes familiares estaba presente en el 85 % de los pacientes, siendo la localización de la cefalea más habitual en R. frontal, el caracter pulsatil fué observado en 30 casos (50 %), en sólo 16 casos fué unilateral (25%). El ejercicio y los problemas escolares fueron los factores desencadenantes mas comunes. La evolución fué en su mayoría favorable, mejorando buena parte de los niños trás la evaluación inicial.
Comentarios: La cefalea constituye un motivo de consulta frecuente en niños en edad escolar, siendo la migraña común la forma clínica más habitual seguido por las cefaleas de tipo tensional, a menudo asociadas en el mismo paciente. Los problemas escolares y el ejercicio son los fact. desencadenantes más frecuentemente hallados, siendo los alimentos raros inductores de las crisis. Es de resaltar la buena evolución de la mayoria de los pacientes y el caracter benigno de las crisis.

Ref. 230 REHIDRATACIÓN ORAL EN GASTROENTERITIS AGUDAS

Drs. Ramos Díaz JC, Martínez J, Mora E, Díaz JI, Morales MJ, Fernández E.
Servicio de Pediatría. Hospital de Antequera.

Las enfermedades diarreicas son la segunda causa de morbilidad y mortalidad tras las cardiovasculares en el mundo, y continúan siendo un importante problema sanitario en los países desarrollado. En la actualidad, se reconoce a la rehidratación oral como una terapia de reconocida utilidad en el tratamiento y prevención de la deshidratación secundaria a gastroenteritis aguda y junto con las medidas dietéticas constituye la base del tratamiento de los cuadros diarreicos agudos. Con el objeto de revisar el uso de esta técnica y, muy especialmente, los fracasos de la misma, hemos procedido a analizar retrospectivamente a todos los pacientes internados por esta patología durante dos años.
Material y métodos:
Se ha estudiado de forma retrospectiva a todos los niños de 0 a 14 años, internados por GEA moderada a severa, durante los años 94 y 95 y fueron sometidos a tratamiento con soluciones de rehidratación oral. La muestra incluye a 108 niños de ambos sexos procedentes de un medio predominantemente rural del Norte de la Provincia de Málaga. Los datos recogidos en fichas individualizadas recogen los siguientes parámetros: edad, sexo, procedencia (rural/urbana), sintomatología y tratamiento. Se investigaron mediante coprocultivo los siguientes patógenos: Salmonella, Shigella, Yersinia y Campylobacter. Rotavirus y adenovirus por aglutinación de látex en heces.
Resultados:
Pacientes internados por GEA 108, 58 varones y 50 mujeres, con una edad media de 23.8 meses. Inicialmente, en todos ellos se instauraron medidas de rehidratación oral. En 23 pacientes (20.37 %), sin embargo, se aplicó fluidoterapia endovenosa. Las causas de la fluidoterapia IV fueron en 10 casos (43.5 %) intolerancia oral, en 6 casos (26 %) deposiciones cuantiosas, por deshidratación leve a moderada?: 5 casos (21.7 %) y en dos casos por causas desconocidas.
Comentarios:
La solución de rehidratación oral se ha revelado como un tratamiento eficaz en los cuadros diarreicos, sin embargo, en nuestro entorno creemos que es en gran medida infrautilizada. Por diversas razones, se suspende inadecuadamente la rehidratación oral en beneficio de la fluidoterapia intravenosa, especialmente en los niños que vomitan.

Ref. 319 INICIO POCO FRECUENTE DE ENDOCARDITIS INFECCIOSA

Autores: Alcalde M.D; González M.L. ;Ávila A.; Cubero M. ; Bueno M.A.
Centro : Servc. de Pediatría del H.G.B. Princesa de España .-Jaén

Objetivo.- Presentamos el caso de una enferma , que presenta síntomas neurológica , que nos lleva a efectuar , un diagnostico diferencial con cuadros mas específicos que cursen con dicha sintomatología inicial.
Material y métodos.-Niña de 13 a. y 8 m , que ingresa por cuadro de fiebre inferior a 39ºC , de más de 48 h de evolución , intensa cefalea ,artralgias y mialgias generalizadas.Antecedente personal:Meningitis bacteriana a los 6 a.
Exploración .-Niña con sensación de enfermedad grave, afebril , moderada rigidez de nuca ,Kerning /Brudzinsking dudosos, no foco y ortodoncia.
Exámenes complementarios.- Sangre: Leucocitosis moderada con desviación a la izquierda (presencia de cayados), plaquetopenia, elevación de cifras de urea y creatinina, aumento muy considerable de parámetros de fase aguada (VSG y PCR).Gasometría arterial. Proteinograma. F.R. Inmunoglobilinas . Complemento. Crioglobulinas y resto de bioquímica incluida coagulación normal. Hemocultivo y Líquido cefaloraquideo Estafilococo Dorado
Evolución.- A las 72 h del ingreso, presenta bradicardia , mal estado general (con persistencia de cefaléa) y petequias y hemorragias subungueales , así como máculas rojo purpúreas no dolorosas , con vitropresión negativa en palmas .La sintomatología y el control analítico mejora , desapareciendo la alteración de la función renal , pero permaneciendo plaquetopenia , VSG y PCR elevadas.Normalización en 10 días de todos los parámetros analíticos.
Juicio clínico.-El diagnostico de Endocarditis por Estafilococo Dorado, se realiza mediante ecocardiografía bidimensional, en el que se visualiza una vegetación en velo posterior de válvula mitral.
Conclusiones.- Presentamos el caso de inicio anómalo no solo por la sintomatología sino por no ser la propia en este rango de edad (mayor a los 2a.) . El asentamiento de la lesión en una válvula sana , habiendo sido su origen una bacteriemia. La tendencia , dado el ambiente epidémico-social de meningopatías , al diagnostico erróneo y el olvido de otras patologías.

Ref. 320 PITIRIASIS LIQUENOIDE Y VARIOLIFORME CRÓNICA

Autores:González M.L.; Alcalde M.D.; Esteban V.; Cubero M.; Bueno M.A
Centro: Servc. de Pediatría del H.G.B. Princesa de España .- Jaén

Objetivo: Comentar un caso de exantema poco frecuente dentro de un marco de meningopatía .
Material y métodos.- Niño de 4 a. que ingresa enviado por sospecha de meningitis, con un cuadro de fiebre alta de horas de evolución y vómitos .
Antecedentes personales:reflujos esofágico y Varicela 3 meses antes .
Exploración .- Mal estado general y no signos meningeos. En tronco y en extremidades inferiores presenta exantema petequial de 4 a 5 días de evolución .Orofaringe hiperémica leve .
Examen complementarios: Sangre: Serie blanca en límites bajos.VSG 21; PCR 37,3. Bioquímica.Coagulación.Hemocultivos y Serología normal o negativo.Orina normal.
Evolución:Remite rápidamente toda la sintomatólogía y se normaliza analítica, dándose de alta con el diagnostico de Virasis con dermatopatía no específica . Recomendando su estudio ambulatorio.
A los 25 días recurre a urgencias por aumento del exantema, destacando presencia de exantema polimorfo con lesiones máculo papulosas que evolucionaron a vesículas acompañadas de lesiones residuales marronaceas.
Examen complementarios: Normales . Se realiza biopsia de lesión cutánea con el resultado de Vasculitis linfocitaria ,que nos hace pensar en el cuadro.
Evolución: Tórpida y en brotes sucesivos de más de 4 meses de evolución.
Juicio clínico.- PITIRIASIS LIQUENOIDE VARIOLIFORME CRÓNICA.
Conclusiones:- La necesidad de una buena etiquetación de las lesiones petequiales. El diagnostico diferencial de las enfermedades exantemáticas debe ser amplio cuando el curso de las lesiones es tórpido. La evolución de dichas lesiones en el tiempo sin compañía de otras patologías nos hace cambiar el juicio de AGUDO a CRÓNICO.

Ref. 336 MORFOLOGÍA CRANEOFACIAL EN UN GRUPO DE NIÑOS CON SÍNDROME DE CARENCIA AFECTIVA.

Arroyo, I.; López, J.M.; Campos, M.D.; Nevado, A.; Jimenez, M.; Molina, A.; Muñoz, A.
Dpto. de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Granada.

Objetivos: Realizar un análisis comparativo de los patrones cefalométricos, entre un grupo de niños control y otro afectos de un Síndrome de carencia afectiva (SCA).
Describir, si es posible, un perfil característico de los patrones cefalométricos entre pacientes afectos de un SCA.
Identificar entre las múltiples variables cefalométricas que se van a emplear, aquellas que permitan clasificar a un niño como grupo control o afecto de un SCA.
Maretial y métodos:
El estudio craneométrico ha sido realizado sobre telerradiografias de cráneo y cara, sobre un total de 100 sujetos con edades comprendidas entre 4-18 años, de los que 65 correspondían a niños institucionalizados que tenían en común presentar un SCA, situación que da lugar a un retraso de crecimiento de causa no orgánica; y 35 a niños escogidos al azar de la población granadina general. De los primeros el 53.8% eran mujeres y el 46.2% varones; de los segundos el 57.1% eran mujeres y el 42.9% varones. De todos ellos, por razones de igualdad de edad y estadística, se escogieron 34 de cada grupo, con edades comprendidas entre 4-14 años.
Para el análisis cefalométrico hemos utilizado los métodos de Steiner, McNamara, Wylie y la mayoria de parámetros del análisis de Ricketts.
Resultados: Los análisis cefalométricos realizados muestran que los niños del grupo control presentan ambos maxilares más retrognáticos, siendo el inferior hipoplásico en relación a los del grupo institucionalizado. También pudimos comprobar como los niños control presentan clase II esquelética, debido a la mandíbula y no al maxilar superior y un patrón de crecimiento dolicofacial; mientras que los niños institucionalizados la relación maxilo-mandibular es practicamente normal, así como el patrón de crecimiento, aunque estos niños presentaron menos resalte incisivo que los niños del grupo control.
Conclusiones:
Los niños institucionalizados con SCA muestran con respecto a los niños control:
Patrón de crecimiento menos vertical.
Menor discrepancia maxilo-mandibular.
Incisivos superiores en linguoversión.
Se adaptan más a los valores normales dados por Steiner.

Ref. 349 HIPERFOSFATASEMIA TRANSITORIA EN NIÑOS QUEMADOS

J.A Belmonte Torras, I.Abadía Rue,M.J Regaña Velázquez, C.Ventura Solá y J.Carol Murillo.
HUMI Vall d Hebron. Universitat Autónoma de Barcelona.

Objetivos _ En niños con quemaduras graves(> 10-12% de superficie corporal) no hallamos habitualmente alteraciones de las fosfatasas alcalinas(FA) durante el tratamiento inicial. Comunicamos dos casos con aumentos significativos, de carácter transitorio de las mismas.
Material y Métodos Estudiamos un periodo de 20 meses, los niños quemados con aumentos significativos de las fosfatasas alcalinas.
Resultados Observaciones
Caso 1: Niña de 2 años afecta de quemaduras accidentales de 2º y 3º grado en extremidad superior izquierda, que involucra a un 5% de superficie corporal, producida por líquido caliente. El cultivo del exudado de la quemadura fue positivo a Streptoccocus viridans. Fue tratada tópicamente con sulfadiacina argéntica al 1%, inicialmente, y posteriormente, a los 40 días de evolución con Nitrofurazona al 2%. Al mes y medio de su ingreso se practicó injerto cutáneo autólogo. Previo al injerto destacaba, FA: 3480 U/ L 37º C. Al cabo de una semana FA:2072 U/L (90% correspondiente a la isoenzima ósea), AST 75 , ALT 46 y ã- GT 22 U/L 37°C. Marcadores virales hepáticos A, B y C negativos. PTH:17.40 pg/ ml y 1-25 dihidroxivtamina D:40.60 pg/ml, ambas normales. Previa al alta, FA: 1088U/L (70%, isoenzima ósea),AST,ALT y ã-GT normales.Radiología ósea de muñeca y ecografía abdominal, normales.
Caso 2 : Niña de 20 meses que ingresa por quemaduras de 2º grado profundo en cara, cuello y espalda de un 10% de superficie corporal, por sopa caliente. Recibió tratamiento con fluidoterapia endovenosa durante treinta horas. También fue tratada con sulfadiacina argéntica al 1% y a los 15 días con nitrofurazona al 2%. Una vez superada la fase aguda se trató con ferroterapia oral, debido a una anemia ferropénica y vitaminoterapia oral. Resultados analíticos:AST 29,ALT 16 y ã-GT 10 U/L 37°C. Bilirubina total 0.29 mg/dl. FA:2963 U/L 37°C (61% correspondía a fraccion ósea), HBsAg y serología HIV(-).Calcemia:10.16mg/dL, Fosforemia:3.42mg/dL.PTH,en la fase inicial fue normal:21.20pg/ ml. A los nueve días de su ingreso las FA se habían normalizado:842U/L.
Conclusiones: Las FA pueden aumentar en diversos procesos patológicos, lo cual conduce, en muchas ocasiones, a poner en marcha exploraciones complementarias. No hemos hallado en la literatura su relación con quemaduras infantiles por lo que hacemos hincapié en tal posibilidad de asociación.

Ref. 350 QUEMADURAS POR MICROONDAS. PREVENCION

F. Fornaguera Sole, J. Belmonte Torras, I.Galindo Prieto, C. Bañez Martin, J. Carol Murillo.
HUMI VALL D'HEBRON - UNIVERSITAT AUTONOMA BARCELONA

OBJETIVOS:
Prevenir el riesgo de quemaduras por alimentos calentados en Hornos de Microondas (HM). Aportando criterios e información para una correcta utilización y prevención.
MATERIAL Y METODOS: Estudio retrospectivo de dos pacientes ingresados en la Unidad de Quemados por quemaduras en la cavidad bucal producidas por la administración de alimentos calentados en HM.
RESULTADOS: Caso nº 1 - Lactante niña de 6 meses de edad, sin antecedentes familiares ni personales. Con desarrollo pondoestatural y psicomotor normal para su edad, que al ofrecerle un biberon calentado en HM lo rechaza con llanto inconsolable. Observándose quemaduras en paladar.
Caso nº 2 - Lactante niña de 9 meses de edad, sin antecedentes familiares ni personales. Con desarrollo pondoestatural y psicomotor normal para su edad. Al ofrecerle papilla calentada en HM reacciona con llanto y rechazo.
En la exploración ORL. se aprecia: Edema de Uvula, quemaduras en paladar blando y úvula. RX lateral de cuello: Edema de epiglotis y pliegues ariteno-epiglóticos. Precisando ingreso en UCI, administración de Metil prednisolona (2 mg/kg). No presentó complicaciones respiratorias.
CONCLUSIONES:
En la utilización de HM para calentar alimentos hay que tener presente:
1º : La no uniformidad en el calentamiento de los alimentos.
2º : La temperatura es más elevada en la parte superior.
3º : Los biberones deben calentarse sin tapar, e invertirse varias veces ante de administrarse para igualar la temperatura
4º : Valoración de la temperatura antes de calentar.
5º : Volumen de líquido a calentar.
6º : Tipo de recipiente (cristal-plástico).
7º : Los patrones de energía electromagnética emitidos.

Ref. 377

GARANTIA DE CALIDAD EN EL PROGRAMA DE CONTROL DEL NIÑO SANO.

Moreno Muñoz G., Vivancos Escobar MD., Paz Cerezo M., Ramos González S., Laino Vazquez J.
Centro de Salud Ciudad jardín. Málaga.

La calidad de la asistencia sanitaria es una necesidad, tanto para la población atendida, como para los profesionales que la atienden. Utilizando criterios que definan un buén nivel de calidad, podremos comparar los resultados obtenidos con los estándares establecidos como dintel y, en base a ello, se establecerán las pertinentes medidas correctoras. Un buén nivel asistencial sobre la población infantil repercutirá en los niveles de salud de la población adulta.
Objetivo: evaluar la calidad asistencial prestada por los profesionales que realizan el programa de niño sano.
Material y método: Hemos seguido para el estudio la lista de Componentes de una Evaluación (modificado de R.H.Palmer). Seguimiento durante dos años de los niños nacidos entre 1/1/94 y 30/6/94. Se revisaron 118 historias clínicas del total de 137 (85.1%). Criterios establecidos: 1.-Tres visitas en el primer año, 2.-60% de las visitas en los dos años, 3.-Exploración sistemática en todas, 4.-Introducción de la alimentación complementaria, 5.-Favorecer lactancia materna, 6.-Protocolo de enfermeria, 7.-Comprobar el calendario vacunal, 8.-Riesgo social, 9.-Patología detectada. Estándares para los criterios: 1.-80%, 2.-60%, 3.-90%, 4.-70%, 5.-80%, 6.-90%, 7.-80%, 8.-30%, 9.- 90%.
Resultados: se han superado los estándares para los criterios a excepción del 1 (77.9%),6 (74.57%),7 (71.1%) y 8 (17.5%). El motivo en el criterio 1, puede ser la falta de información, al coincidir el inicio del estudio con el inicio del programa. Ello se confirma por la superación del segundo, que incluye visitas en el segundo año. Para el 6 y 7, la falta de asistencia a la consulta de enfermeria; ya que en los que asisten, la cumplimentación es del 100% en el criterio 6 y del 97.46% en el 7. Para el 8, probablemente se deba a la falta de criterios de derivación al trabajador social.
Conclusiones: se ha conseguido un grado aceptable de calidad en el programa, exceptuando el 8º criterio, debiendo articular criterios de derivación al trabajador social; así como intensificar la información sobre la importancia de asistir a todas las visitas.

Ref. 354

EPIDERMOLISIS BULLOSA. VARIABILIDAD CLÍNICA Y PRONÓSTICA

Tomé Nestal C, Vera Domínguez M.I., Palacios Martín G.
"Cristal-Piñor" Hospitais. Dep. Pediatría. Orense.

La epidermolisisi bullosa (EB) es un grupo heterogéneo de enfermedades, de frecuencia muy baja, pronóstico variable y terpéutica muy limitada. La portunidad de haber observado cuatro formaas distintas de esta entidad, justifica esta presentación para una mayor definición diagnóstica.
Aportamos cuatro observaciones de epidermolisis bullosa: 1. Vrón r.n. a término, que en el momento del parto presenta múltiples lesions ampollosas cutáneas con distribución herpetiforme, distrofica ungueal y lesiones vesiculosas en cavidad oral. La serología de infecciones perinatales y del grupo herpes fueron negativas. El diagnóstico clínicico fue de EB simple, con formación histopatológica. En la evolución presentó brotes recidivantes. 2. Niña de 3 años de edad con lesions cutáneas ampollosas frecuentes relacionadas con traumatismos que desaparecen espontáneamente, sin dejar secuelas. El diagnóstico clínico e histopatológico fue de epidermolisis bullosa distrófica leve. 3. Varón r.n. pretérmino que desde el nacimiento tuvo lesiones cutáneas ampollosas generalizadas, uñas distróficas, microstomía, anemia intensa, disfagia y evolución a cicatrizar con deformaciones y fusiones, haciendo éxitus letal a los 29 días. El diagnóstico clínico e histopatológico fue de E.B. atrófica generalizada grave. 4. Varón r.n. a término, con antecedentes materno de lesiones ampollosas frecuentes, que desde el inicio presenta ampollas en extremidades, que se incrementan con traumatismos. Evolución favorable, con recaidas leves. El diagnóstico alcanzado fue epidermolisis bullosa simple.
Nuestras observaciones confirman la necesidad de establecer el diagnóstico diferencial y la catalogación exacta del tipo de E.B. lo que es fundamental para el plan terapéutico, aún controvertido, y el pronóstico.

Ref. 377

GARANTIA DE CALIDAD EN EL PROGRAMA DE CONTROL DEL NIÑO SANO.

Moreno Muñoz G., Vivancos Escobar MD., Paz Cerezo M., Ramos González S., Laino Vazquez J.
Centro de Salud Ciudad jardín. Málaga.

La calidad de la asistencia sanitaria es una necesidad, tanto para la población atendida, como para los profesionales que la atienden. Utilizando criterios que definan un buén nivel de calidad, podremos comparar los resultados obtenidos con los estándares establecidos como dintel y, en base a ello, se establecerán las pertinentes medidas correctoras. Un buén nivel asistencial sobre la población infantil repercutirá en los niveles de salud de la población adulta.
Objetivo: evaluar la calidad asistencial prestada por los profesionales que realizan el programa de niño sano.
Material y método: Hemos seguido para el estudio la lista de Componentes de una Evaluación (modificado de R.H.Palmer). Seguimiento durante dos años de los niños nacidos entre 1/1/94 y 30/6/94. Se revisaron 118 historias clínicas del total de 137 (85.1%). Criterios establecidos: 1.-Tres visitas en el primer año, 2.-60% de las visitas en los dos años, 3.-Exploración sistemática en todas, 4.-Introducción de la alimentación complementaria, 5.-Favorecer lactancia materna, 6.-Protocolo de enfermeria, 7.-Comprobar el calendario vacunal, 8.-Riesgo social, 9.-Patología detectada. Estándares para los criterios: 1.-80%, 2.-60%, 3.-90%, 4.-70%, 5.-80%, 6.-90%, 7.-80%, 8.-30%, 9.- 90%.
Resultados: se han superado los estándares para los criterios a excepción del 1 (77.9%),6 (74.57%),7 (71.1%) y 8 (17.5%). El motivo en el criterio 1, puede ser la falta de información, al coincidir el inicio del estudio con el inicio del programa. Ello se confirma por la superación del segundo, que incluye visitas en el segundo año. Para el 6 y 7, la falta de asistencia a la consulta de enfermeria; ya que en los que asisten, la cumplimentación es del 100% en el criterio 6 y del 97.46% en el 7. Para el 8, probablemente se deba a la falta de criterios de derivación al trabajador social.
Conclusiones: se ha conseguido un grado aceptable de calidad en el programa, exceptuando el 8º criterio, debiendo articular criterios de derivación al trabajador social; así como intensificar la información sobre la importancia de asistir a todas las visitas.

Ref. 381

ANGIOMATOSIS CUTANEA Y LARINGEA

Martos Martínez D. , Rodríguez Becerra A. , Delgado F.
H.I.U. Virgen del Rocío. Sevilla

Los hemangiomas son lesiones vasculares congénitas que presentan un rápido crecimiento postnatal y una lenta involución espontánea.
Cuando la localización es laríngea, puede dar lugar a un compromiso respiratorio que agrava el pronóstico, y a la toma de actitudes terapéuticas más agresivas.
Casos clínicos:
Presentamos dos casos, hombre y mujer, con hemangiomatosis a nivel cutáneo y laríngeo, diagnosticados y tratados en la unidad de otorrinolaringología pediátrica de nuestro hospital infantil.
El síntoma guía fue el estridor, que apareció desde el nacimiento en uno de ellos y a los dos meses y medio en el otro.El diagnóstico de confirmación se realizó mediante fibrolaringoscopia , requiriendo uno de ellos el uso de TAC dada la extensión de las lesiones, demostrándose afectación de parótidas, cuello, mediastino y cavidad torácica.
El tratamiento instaurado fue con corticoides por vía oral, obteniendo buena respuesta en ambos niños.
Comentarios:
Los hemangiomas constituyen el 1´5% de las anomalías congénitas de la laringe. La asociación con hemangiomas cutáneos sucede en el 50% de los casos. El síntoma que nos debe hacer pensar en el diagnóstico es el estridor, unido a la presencia de lesiones en piel, siendo la fibrolaringoscopia la técnica que lo confirma. El tratamiento más eficaz y de menor riesgo es el corticoideo, unido a un riguroso control de la evolución clínica.

Ref. 384 PITYRIASIS RUBRA PILARIS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Ruiz CA, Antona GMS, Bertó PJ. Hernánz, Climent RV, Rodríguez FR,
Departamento de Pediatría. H G U Gregorio Marañón . Madrid.

INTRODUCCION: Pityriasis rubra pilaris (PRP) es una afectación cutánea poco frecuente en dermatología pediátrica que afecta por igual a ambos sexos, con un pico de incidencia en la 1ª y 5ª década de la vida. Generalmente de etiología desconocida y con una evolución crónica. La PRP juvenil clásica (tipo III de Grillith) remite aproximadamente en el 60% de los niños en 1 año y el 90% en 3 años, no relacionandose el pronóstico con la extensión cutánea.

CASO CLÍNICO: Niño de 5 años con cuadro de afectación cutánea eritematodescamativa en tronco, cabeza y miembros superiores, eritema naranja-vuioláceo en mentón, peribucal y periocular, hiperqueratosis folicular generalizada. De 4 dias de evolución. Resto de exploración física normal.

Pruebas complementarias:

- Hemograma**:** Htíes, 4.900.000, Hb 13,7,. Hcto 42, VCM 85, Plaquetas 435.000, Leucocitos 24.700 (L:32%, M6%, G47,6%, E13,2, B:1,2%) VSG 2. Otras analíticas realizadas y cultivos de microbiología: normales.
- Biópsia cutánea: Histológicamente se observan en la epidermis zonas de paraqueratosis que alterna con otros de ortoqueratosis, rodeada con discreto alargamiento de crestas interpapilares y tapón de queratina en algún infundíbulo piloso. Los vasos dérmicos superficiales se encuentran rodeados de un infiltrado inflamatorio inespecífico de linfocitos e histiocitos. Cuadro histológico compatible con Pityriasis rubra pilaris.

CONCLUSIÓN: Debe realizarse diagnostico diferencial con psoriasis, dermatitis seborreica, déficit Vit A e ictiosis folicular principalmente, para lo cual nos basamos en la historia clínica y biópsia cutánea. Las tendencias actuales de tratamiento en orden creciente de gravedad son: emolientes,queratolíticos (ácido salicílico, ácido láctico, urea) corticoides tópicos orales, retinoides sistémicos y metotrexate.

Ref. 429 EL NIÑO Y LA INFECCION MATERNA VIH

Echeverría, J.A.Iribarren, L.Paisan, J.Arena, J.Landa.
Hospital Aranzazu. San Sebastian. Guipúzcoa.

Objetivo:

Conocer la repercusión de la infección VIH materna en el niño, bajo el punto de vista de Transmisión Vertical (TV) y riesgo de Orfandad materno.

Material y métodos:

Periodo estudio 1984-1997 (previo a la realización de carga viral).Se diferencia vía de contagio materna por drogadicción iv (grupo DIV), o transmisión heterosexual (grupo HET). Se estudia: tasa de (TV), mortalidad materna (MM) y edad del niño al fallecimiento materno en los dos grupos.

Resultados:

Hijos de madres VIH (+) 150 de 143 madres (2 embarazos gemelares y 5 multíparas).

Hijos de madres DIV 117 (78%), y de madres HET 33 (22%).TV global 19%, TV en DIV 15,9% y en HET 33%.MM global 42/150 (28%); DIV 29/117 (24,7%), HET 13/33 (39,3%).Edad del niño al exitus materno 57,7±37 meses en DIV, y 44±20 meses en HET.

Conclusiones:

Destacamos

1 El elevado riesgo de orfandad materna (28%) y a edad temprana (4 años), en los hijos de madres infectadas por VIH.
2 La mayor incidencia de transmisión vertical, superior mortalidad materna y en edad más temprana del niño en los casos de madres infectadas por via heterosexual.

Ref. 448 ANALGESIA MEDIANTE BLOQUEO CAUDAL EN INFUSIÓN CONTÍNUA EN LA GLOMERULONEFRITIS AGUDA.

Cabezas R, Rivera J, Pineda V, Vila V, Antón J, Marco J.*
*Servicio Pediatría. *Sección Anestesia Pediátrica. Hospital Sabadell. Barcelona.*

Introducción:
La glomerulonefritis aguda (GNA) es una de las causas más frecuentes de hematuria macroscópica en la infancia, pudiendo presentarse incluso con emisión de coágulos en orina. También ha sido descrita la presencia de dolor cólico que se exacerba con la micción.
Presentamos un caso clínico de una glomerulonefritis que llegó a requerir analgesia local a través de catéter epidural vía caudal para el control del dolor.
Caso clínico:
Niño de 5 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que ingresa para estudio de hematuria macroscópica con presencia de coágulos en orina. Orientado como GNA, desde el inicio presenta disuria, dolor abdominal, vómitos y retención urinaria por obstrucción uretral por coágulos. A partir del 5º día precisó analgesia con paracetamol oral y metamizol endovenoso (dosis de 80 a 120 mg/kg/día). Ante la persistencia del dolor se instaura tratamiento anestésico local mediante infusión continua por catéter epidural introducido por vía caudal. Durante 3 días se administró solución de bupivacaína 0.1% y fentanilo (2 mcg/kg/h) consiguiéndose una buena analgesia, sin parálisis motora ni efectos secundarios. Se retiró catéter al mejorar clínicamente continuando tratamiento con metamizol endovenoso.
Discusión:
La presencia de dolor cólico importante que no responde al tratamiento habitual en el curso de una GNA es poco frecuente.
Creemos que la analgesia caudal en infusión continua es una alternativa tener en cuenta en los pacientes con dolor visceral infraumbilical intenso como, por ejemplo, aquellos casos de cólicos nefríticos por obstrucción uretral con síntomas acompañantes de retención urinaria y vómitos que no responden a los tratamientos convencionales.

Ref. 449 FACTORES QUE INFLUYEN EN LA DETERMINACIÓN DE LA TEMPERATURA TIMPÁNICA

Úbeda MI}Díez J, Planelles MV, Suárez P, Núñez F, Marés F, Vallejo R, Díez LV.
CS. Godella, Nazaret, Paiporta, Calpe, Algemesí, El Puig, Paterna. Valencia y Alicante.

En un estudio previo se mostró la poca exactitud del termómetro timpánico (TT) cuando se valida en atención primaria, con unos límites de concordancia de hasta 2ºC.
OBJETIVO: Analizar los factores que influyen sobre la determinación de la temperatura timpánica y sobre la falta de concordancia entre ésta y la temperatura axilar (TA), que se considera método de referencia.
MATERIAL Y MÉTODO: Estudio prospectivo de validación de método diagnóstico fase IV. Doce pediatras adiestrados en el uso del termómetro timpánico registran la TT y TA en niños de 6 meses a 15 años que acuden a un centro de salud. Se excluyen pacientes con patología ótica, llanto intenso o estado sudoroso. La TT se determina 3 veces en cada oído, seleccionándose la máxima para su comparación con la TA (que se determinó en ambas axilas). Se analiza la repetitibilidad del test mediante un análisis de variancia de medidas repetidas, y se cuantifica determinando el coeficiente de repetitibilidad. Para conocer que variables influyen sobre la exactitud del método se utiliza un análisis de la variancia.
RESULTADOS: La muestra consta de 412 pacientes. La exactitud del método (TT-TA) es modificada por el sexo ($p=0,029$), el examinador que hace las determinaciones ($p<0,001$), que el motivo de la consulta fuera una enfermedad febril ($p<0,001$) y la postura del niño al determinar la TT ($p=0,026$). No influyen sobre la exactitud la presencia de cerumen en el oído, la temperatura ambiental ni la edad del niño. Las tres mediciones de cada oído varían significativamente ($p<0,01$), lo que indica no es una técnica fiable, y el coeficiente de repetitibilidad tiene unos límites de 0,34 y 0,42ºC para los oídos izquierdo y derecho.
CONCLUSIONES: La determinación de la TT es una técnica con poca fiabilidad, y en su exactitud intervienen factores de gran importancia como es el examinador o el sexo.

Ref. 455

VENOMA CERVICAL EN EL NIÑO

Dra Cutillas, B. Dra Mallada, P. Dr Olivares, JL.
Servicio de Pediatria. Hospital Clínico Universitario. Zaragoza.

Introducción:

Los venomas son dilataciones circunscritas y localizadas de una vena de etiología desconocida que se encuentran habitualmente a nivel de las grandes venas del cuello. Se sospecha que pueden deberse a defectos estructurales congénitos de la pared venosa. El diagnóstico se realiza mediante ultrasonografia-Doppler, reservándose la venografía para los casos que vayan a ser intervenidos quirúrgicamente.

Caso clínico:

Niño de 7 8/12a de edad que presenta desde hace 2 meses bultoma en la región supraclavicular izqda que aumenta con el llanto, los vómitos y la tos.

Exploración: TA: 100/65mmHg. Bien nutrido e hidratado. Normocoloración de piel y mucosas. Normocefalo. Con la maniobra de Vansalva aparece en región supraclavicular izquierda por delante de trapecio un bultoma de 3 x 5 cm, blando, no pulsatil, no doloroso, sin soplos. Tórax normoconfigurado. Auscultación cardiopulmonar : Soplo sistólico I-II/VI, en mesocardio, no irradiado con buena ventilación de ambos campos pulmonares. Resto de exploración normal. Pruebas complementarias: RX P-A de tórax: durante la maniobra de Vansalva se aprecia masa de partes blandas en región supraclavicular izqda sin contenido aéreo. ECO-Doppler: Dilatación fusiforme de vena subclavia y yugular externa izquierda durante la maniobra de Vansalva , correspondiendo la masa que observamos principalmente a vena subclavia , conservando sus características hemodinámicas de flujo venoso, sin fístula arteriovenosa. ECO-cardiograma: normal.

Comentarios.

De todas las entidades anatomoclínicas que pueden presentarse como un bultoma en región supraclavicular, el aumento de tamaño con la maniobra de Vansalva, nos permite limitar el diagnóstico diferencial, a tumor mediastino superior, aneurisma venoso, o laringocele.

El tratamiento muy discutido, antes quirúrgico, se reserva ahora para los casos con molestias o problemas estéticos, ya que, la evolución es benigna.

Ref. 456

NEUMONÍAS COMUNITARIAS HOSPITALIZADAS: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 68 CASOS.

Ana Ripoll, J.E. Evangelista, D. Fernández, M. Muriel, G. Escudero. M.A. Martín
HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE SALAMANCA

INTRODUCCIÓN:

Dentro de las infecciones respiratorias en la infancia, las neumonías tienen un importante papel nosológico, que con frecuencia precisa el ingreso del paciente.

OBJETIVOS:

1.- Estudio del "perfil" del paciente ingresado por neumonía en un Servicio de Pediatría.
2.- Valoración e incidencia de los agentes etiológicos.
3.- Rentabilidad de las pruebas diagnósticas utilizadas.
4.- Diferencias clínicas, radiológicas o analíticas entre pacientes con infección vírica, bacteriana o agentes atípicos.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio retrospectivo de 68 niños ingresados por neumonía en el Servicio de Pediatría del Hospital Clínico Universitario de Salamanca durante 1997 (8.9% del total de ingresados), con edad media de 4.3 años (rango 1 mes – 14 años). En todos los pacientes se practicó radiografía de tórax y analítica; en 25% hemocultivo, en 30.8% cultivo de esputo, en 60.3% serología y en 36.7% mantoux.

RESULTADOS:

Las principales circunstancias que motivaron el ingreso fueron la corta edad, el tiempo prolongado de evolución de los síntomas, la dificultad respiratoria y la mala respuesta al tratamiento ambulatorio. Las manifestaciones clínicas más destacadas: fiebre 83.7%; tos 73.5%; síntomas catarrales previos 35.3%; dolor costal o abdominal 22.1%; vómitos 16.2%; astenia / anorexia 10.3%. El patrón predominante en la radiología de tórax fue el alveolar (condensación lobar o segmentaria), en un 70.6% de casos. Rentabilidad diagnóstica de los métodos utilizados: hemocultivo 5.8%, cultivo de esputo 28.6%, serología 29.3%, mantoux 4%. Se detectó el agente microbiológico en 17 casos (25%).

CONCLUSIONES:

No hubo criterios uniformes para el ingreso ni para el estudio.
Hubo diferencias clínicas según la edad, pero no según la etiología.
Predominio de bacterias y mycoplasma en edad escolar, y de agentes víricos (VRS) en lactantes.
Predominio de patrones radiológicos: intersticial en virus, alveolar en bacterias.
Con el tratamiento empírico de inicio, la respuesta fue favorable en la mayor parte de los casos.
Mortalidad 0 de los pacientes estudiados.

Ref. 486 SIALOLITIASIS SUBMANDIBULAR EN NIÑA DE 7 AÑOS

Dueñas Morales, J. Figuerola Mulet J., Ferres Serrat F., Pérez Velasco M.C., Grimat Calatayud M.A., Román Piñana J.M.

Niña de 7 años de edad que acude por tumoración submadibular izquierda de un mes de evolución, etiquetada como adenopatía, que cede con tratamiento antibiótico ambulatorio. Ha recidivado tres veces. El episodio actual, de 15 días de duración, no mejora con el tratamiento y ha aparecido fiebre de forma intermitente.

Exploración física

Exploración física por aparatos, normal. Afebril. No se objetivan adenopatías ni axilares ni inguinales. Destaca la presencia de una tumoración dura en zona de ángulo mandibular izquierdo, dolorosa a la palpación y a la deglución, bordes regulares, no desplazable, de aproximadamente 5x4 cm, que no fistuliza a piel subyacente, siendo ésta normal.

Exploraciones complementarias

Hemograma: Leucocitos, 19300 (2 cayados, 85 segmentados) Bioquímica: LDH 795 UI/l, VSG 17 mm/h

Serología para Rickettsia conorii, VHS, Coxackie B5 y B6, VEB heterófilos e Ig M, CMV, adenovirus, toxoplasma: negativos

Paul-Bunell: negativo; HIV, negativo

Rx tórax, abdominal, región mandibular y cervical: normales; ecografía abdominal: normal

Rx transbucal de mandíbula: cálculo de 0.4 cm de diámetro

Ecografía submandibular izquierda: glándula agrandada, con el conducto excretor dilatado, con dos litiasis en su interior.

TAC glándulas submandibulares: imágenes nodulares densas, correspondientes a litiasis intraductal e intraglandulares en la submandiblar izquierda.

Conclusiones

1. Debe pensarse en la patología de las glándulas salivares ante la presencia de una masa cervical
2. La ecografía es importante como exploración complementaria en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones cervicales.

Ref. 541 SÍNDROME DE GIANOTTI-CROSTI. PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

A. Rguez. Herrera, T. Rhuez- Cañas, C. Cintado Bueno.
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío.

Presentamos un caso de asociación de síndrome de Gianotti-Crosti que cursó con elevación de trasaminsas y hepatomegalia pero con una serología de virus B. Comparamos este caso con otros dos pacientes previos afectos del síndrome, con sus datos serológicos, así como otras entidades a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial.

CASO CLINICO: Lactante de 8 meses de edad, con antecedentes de pinchazo con tijeras manchadas con sangre de paciente seropositivo para el virus B de la hepatitis (portador crónico). La niña había seguido adecuadamente el programa vacunal para hepatitis B vigente en Andalucía.

En la exploración destacaban lesiones papulo maculares de aproximadamente un milímetro de diámetro, localizadas fundamentalamente en manos y antebrazos, y algunas más escasas en rodillas. No se afectaban palmas y plantas. Ausencia de ictericia. Se palpaba borde hepático a 2 cm. y punta de bazo palpable a 1,5 cm. del reborde costal. No se palpaban adenopatías.

Los hallazgos en las pruebas complementarias fueron: hemogramma normal, GOT de 74 UI/L, GPT de 75 UI/L, fosfatasa alcalina 656 UI/L. Bilirrubina normal. En la serología para virus hepatotropos solo se detectó presencia de títulos de anticuerpos anti HBsAg.

COMENTARIOS: El síndrome de Gianotti-Crostti o acrodermatitis papulosa infantil, se caracteriza por papulas liquenoides que pueden localizarse en cara, gluteos, extremidades, palmas y plantas. Se acompaña de hepatitis anictérica, hepatoesplenomegalia, fiebre y se observa en niños de tres meses a quince años. En el área mediterránea se da una fuerte asociación con el virus B de la hepatitis. Presentamos imagenes de nuestros tres casos, comparando las lesiones de los niños positivos y negativos en la serología para el VHB.

Ref. 564

SÍNDROME DISTROFÍA DE LAS VEINTE UÑAS EN UN LACTANTE DE 16 MESES.

Bustos Cabello C, Gascón Jiménez FJ, Jurado Porcel A, Luque Moreno M, Torres Borrego J, Cifuentes Sabio V.
Hospital Universitario Reina Sofía. Departamento de Pediatría Córdoba.

Introducción: El Síndrome de Distrofia de las 20 uñas ó Traquioniquia Idiopática, es una entidad poco frecuente que afecta a la totalidad de las uñas. Se ha relacionado con la psoriasis, el liquen plano y con la alopecia areata. Este cuadro se caracteriza por engrosamiento ungueal y onicolisis.

CASO CLÍNICO

Niño de 16 meses que ingresa para estudio por caida y/o afectación de las 20 uñas. Antecedentes personales y familiares: Padres sanos. Emabarazo normal. Parto con forceps a las 42 semanas. Desarrollo psicomotor normal. Intervenido de fístula bronquial con 10 meses. Exploración física: Buen estado general. Peso, talla y perimetro cranéal en percentil 98 para su edad. Pabellones auriculares dismórficos. Afectación de todas las uñas en diferentes grados, desde engrosamiento hasta onicolisis. Resto de la exploración dentro de la normalidad. Exploraciones complementarias: Hematimetría con F y R: normal. Bioquímica sanguínea con Ferritina, AST y ALT: normales. Inmunoglobulinas y Fracciones del complemento: normales. Estudio de subpoblaciones linfocitarias: normales. Cultivo de raspado ungueal: Positivo a Candida famata y Trichophytum mentagrophytes. Evolución y Tratamiento: Se inicio tratamiento con terbinafina oral, que tuvo que ser suspendido por mala tolerancia, por lo que se sustituyó por fluconazol oral, notandose cierta mejoría, aunque persiste la afectación ungueal.

Ref. 583

EXACTITUD DEL TERMÓMETRO TIMPÁNICO EN ATENCIÓN PRIMARIA

Úbeda MI, Díez J, Casani C, Ballester A, Sorribes I, Álvarez de Labiada T, Baldó JM.
C. de Salud de Godella, Nazaret, Segorbe, Villar del Arz, Almazora, Quart de Poblet. Valencia y Castellón.

La difusión de las ventajas del termómetro timpánico (TT) en cuanto a su comodidad, rapidez y facilidad de uso, ha fomentado recientemente su empleo en niños. No obstante, su exactitud es un tema controvertido.

OBJETIVO: validar el TT en la consulta de atención primaria pediátrica para recomendar o no su uso a nivel doméstico y extrahospitalario.

MATERIAL Y MÉTODO: Estudio prospectivo y comparativo del TT "ThermoScan pro LT", frente a la temperatura (T^a) axilar registrada con el termómetro clínico de mercurio. Los investigadores son pediatras adiestrados en la técnica. Se incluyen niños de 6 meses-15 años que acuden por cualquier patología a la consulta de atención primaria. Se excluyen pacientes con patología ótica, llanto intenso o estado sudoroso. Se selecciona la máxima de 3 mediciones timpánicas de cada oído. Se comparan las T^a timpánicas y axilares con sus contralaterales mediante la prueba de la T de Student para muestras apareadas. La exactitud del TT frente al termómetro de mercurio en el pliegue axilar se evalúa mediante el método de la concordancia de Bland y Altman.

RESULTADOS: La muestra consta de 412 pacientes con edad media 4,60 (3,39 años. No se han observado diferencias entre la T^a axilar derecha e izquierda ($p= 0,315$). Tampoco se han encontrado diferencias ($p=0,214$) entre T^a timpánica del oído derecho (OD) y del izquierdo (OI). No existe concordancia entre la T^a axilar y la timpánica: la T^a timpánica se desvía 0,5 ºC por encima de la axilar y además existe una gran dispersión de los valores, que se traduce en unos límites de concordancia ((2DE) muy amplios (-0,58 a 1,52 ºC para el OI y –0,60 a 1,59 ºC para el OD). No consideramos aceptable pues, que existan 2ºC de incertidumbre en la estimación de la temperatura.

CONCLUSIÓN: El TT instantáneo no es un instrumento suficientemente exacto para la determinación de la T^a corporal en niños.

Ref. 589

ENFERMEDAD DE CAFFEY Y GEMELARIDAD.

S. Ruiz, A. Ferreras, M. Galván, P. Uriel, A. Baldellou.
S. Lactantes. Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

OBJETIVO: Comunicar un caso de Hiperóstosis Cortical Infantil con afectación de sólo una de las gemelas homocigotas.
CASO CLÍNICO: Lactante de 5 meses producto de una gestación controlada en alto riesgo por gemelaridad y amenaza de aborto. Parto a las 36 semanas, 1ª gemela, presentación podálica. Apgar 9/10. Peso RN 2.300 gr.
La niña presenta irritabilidad y llanto a la movilización de las EEII, en ambas tibias desde el mes de vida, que en la última semana se acompaña de rechazo del alimento.
En la exploración física destacan piernas tumefactas no eritematosas, no calientes, brillantes y dolorosas a la movilización, con induración difusa a lo largo de ambas piernas. No signos de maltrato físico.
El examen radiológico muestra múltiples despegamientos periósticos a nivel de ambos fémures, húmeros y radios, más evidentes en el lado izquierdo, con calcificaciones perióstica en capas a lo largo de toda la diáfisis en el borde interno de ambas tibias. El resto de exploraciones complementarias analíticas son inespecíficas.
En las revisiones posteriores se observa una evolución favorable con disminución de la hiperóstosis en las tibias, sin haber llevado tratamiento.
CONCLUSIONES: La enfermedad de Caffey o Hiperóstosis Cortical Infantil se caracteriza por afectar a lactantes menores de 5 meses, sanos, que pueden presentar irritabilidad, fiebre y tumefacción de partes blandas.
Pese a que se ha postulado una herencia autosómica dominante, en nuestro caso sólo se afectó una de las gemelas.
Se localiza principalmente en mandíbulas, tibias y clavículas.
El diagnóstico se basa en la clínica y en la radiología; el resto de las exploraciones son negativas aunque puede haber signos analíticos de inflamación.
Evoluciona en general hacia la curación en 2-3 años, sin precisar tratamiento.

Ref. 593

HEMANGIOMA EN VÍA AÉRA. UN CASO

Prada T, Tabada M, Blanco R, Solar A, Rodríguez G.
Hospital Materno-Infantil Teresa Herrera . La Coruña

INTRODUCCIÓN: Los hemangiomas son los tumores más frecuentes en la infancia. Su evolución natural es el crecimiento rápido durante las primeras semanas de vida para presentar posteriormente regresión espontánea entre los nueve a doce meses de edad. Alrededor de un 10% puedepresentar complicaciones y requerir tratamiento. Es conocida la asociación existente entre hemangiomas cutáneos cervicofaciales, de predominio en áreas preauriculares, mentón, cuello y labio inferior con hemangiomas en vía aérea, aunque su base biológica es desconocida.

MATERIAL Y MÉTODOS: Presentamos el caso de una niña con antecedentes de prematuridad y enfermedad de membrana hialina, que consulta a los tres meses de vida por dificultad respiratoria progresiva y fallo de medro. Entre los hallazgos a la exploración angiomas cavernosos en mano derecha, escápula izquierda y glúteo derecho. Tras múltiples estudios las pruebas diagnósticas concluyentes fueron la Tomografía Axial Computada torácica de alta resolución, que mostró hiperinsuflación de pulmón izquierdo en relación con lesión endobronquial que provocaba un mecanismo valvular. Posteriomente se realizó broncoscopia diagnóstica y terapeútica que confirman Hemangioma Endobronquial. Resección de mismo con dos sesiones de Laser Yag.

CONCLUSIÓN: La presencia de hemangiomas cutáneos asociados a un cuadro de obstrucción de vía aérea debería alertar en la búsqueda de dichos tumores como causantes de la misma.

Ref. 598

PRIMERAS VALORACIONES DE LA CAMPAÑA VACUNAL DE MENINGOCOCO A Y C EN EL HOSPITAL DE CRUCES - PEDIATRIA

M. Ferrer Arriazu, I. Goikoetxea Martín, J.M. Arana Herrerías, M. Couza Viturco.
Hospital de Cruces. Sección Escolares. Baracaldo.

Introducción: La enfermedad meningocócica continua siendo un problema sanitario importante, especialmente en países en vías de desarrollo. La distribución es universal presentándose de modo habitual en forma de casos esporádicos con incrementos de las tasas de incidencia cada 8-12 años que ocasionalmente pueden producir epidemias en cualqier lugar del mundo.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de casos de sepsis-meningitis en los últimos diez años en la población infantil comprendida entre dos y catorce años en el hospital de Cruces. Variaciones etiológicas en este tiempo.

Situación actual en nuestro hospital tras campaña de vacunación (meningococo a y c) en la comunidad del país vasco, iniciada en septiembre- 97, en niños mayores de 18 meses.

Conclusiones: Cambio en la etiología, disminución del meningococo tipo b, frente a un aumento del meningococo tipo c.

No hemos registrado en nuestro hospital nigún caso de menigitis por meningococo tipo c, en el grupo de edad de 2-14 años, desde la campaña de vacunación hasta el momento actual; habiéndose registrado sin embargo dos casos en lactantes (6 meses no vacunado, 22 meses vacunado).

Siendo prematuro hablar de conclusiones por el escaso tiempo transcurrido desde la vacunación (6 meses) creemos conveniente seguir realizando más estudios a largo plazo.

Ref. 600

DISCITIS EN EL LACTANTE

G Grau Bolado, P. Angulo Barreras, P. Gortazar Arias, A Urberuaga Pascual, C Garaizar Axpe, A Sojo Aguirre
Hospital Infantil de Cruces. Baracaldo (Vizcaya) y UPV/EHU

Introducción: La discitis es una inflamación benigna y autolimitada del disco intervertebral. Es un proceso poco común que afecta fundamentalmente a niños entre 1 y 5 años. La localización habitual es la columna lumbar. El germen implicado con mayor frecuencia es el S. Aureus secundariamente a una diseminación hematógena. La dificultad para la marcha es el síntoma guía. El diagnóstico se establece por técnicas de imagen. En los datos analíticos el aumento de la VSG es constante resultando útil en la evolución. Los cultivos raramente son positivos. El pronóstico es muy bueno a pesar de persistir alteraciones radiológicas.

Caso clínico: Presentamos el caso de un niño de 22 meses con cuadro progresivo de 10 días de evolución de irritabilidad, cojera de extremidad izq. y finalmente negativa a la deambulación y sedestación. A la exploración se encuentra afebril con un estado general conservado destacando únicamente la llamativa irritabilidad y el rechazo a andar, estar de pie y sentarse, presentando una ampliación de la base de sustentación con la marcha y dolor con la movilización. El examen neurológico resulta normal. La analítica es normal observándose únicamente un aumento de la VSG. La radiografía simple de columna muestra estrechamiento del espacio intervertebral L5-S1.La RNM confirma el diagnóstico de discitis y hernia discal. La gammagrafía ósea con Tc99 demuestra una hipercaptación a dicho nivel siendo la prueba con Galio 67 normal. El paciente es tratado con reposo absoluto 3 semanas, analgesia y antibioterapia. Evolución clínica excelente con desaparición de sintomatología a las 48 horas, normalizándose la VSG al 15º día y con mejoría a las 4 semanas en el control de RNM. Deambulación normal 6 semanas después.

Comentarios: En todo cuadro de irritabilidad con rechazo a la deambulación debemos considerar el diagnóstico de discitis, así como patologías más graves (osteomielitis vertebral, absceso paravertebral).

Ref. 601

DISPLASIA ECTODÉRMICA ANHIDRÓTICA

I Goikoetxtea Martín, N García Pérez, B Gener Quirol, M Labayru Etxebarria, A Sojo Aguirre, S García Miñaur
Hospital Infantil de Cruces. Baracaldo (Vizcaya) y UPV/EHU

Introducción: La Displasia Ectodérmica Hipohidrótica o Anhidrótica forma parte de un grupo de trastornos caracterizados por malformaciones que afectan a dientes, piel y anejos, siendo frecuente la alteración de otros tejidos derivados del ectodermo. Presenta una herencia ligada al cromosoma X recesiva y con menos frecuencia autosómica recesiva. La tríada clínica característica es hipohidrosis, lo que produce episodios de hipertermia a temperaturas ambientales elevadas, alteraciones de la dentición con hipo o anodoncia e hipotricosis.
Caso Clínico: Presentamos un caso clínico de un lactante de 2 meses que ingresa por síndrome febril sin foco, salvo secreciones respiratorias espesas semanas previas. En los antecedentes personales cabe destacar una piel colodión al nacimiento con descamación cutánea generalizada en los días posteriores. Ingresó a los 21 días con síndrome febril sin otra clínica, con despistaje de infección negativo y remisión de la fiebre en 24 horas. Exploración física por aparatos normal, salvo secreciones oculares purulentas. Fenotipo peculiar: piel fina y seca con palidez generalizada, red venosa muy marcada con lesiones descamativas más llamativas a nivel facial, con piel periorbitaria hiperpigmentada. Pelo escaso y poco pigmentado con ausencia de cejas y de pestañas. Puente nasal plano. Pabellones auriculares de implantación baja y aspecto distrófico. Se realiza un estudio de imagen observándose en la radiografía de cráneo una ausencia casi total de alvéolos dentarios. Ecografías cerebral y abdominal normal. Todas las pruebas analíticas realizadas fueron normales y los cultivos resultaron negativos. Durante el ingreso persisten aumentos de temperatura de forma intermitente y con escasa respuesta a antitérmicos, documentándose una disrregulacion térmica. Secreciones respiratorias llamativamente espesas que llegan incluso a forman tapones.
Comentarios: El diagnóstico es fundamentalmente clínico, la descamación cutánea supone una pista en el período neonatal. Es importante evitar temperaturas ambientales elevadas, ya que hasta un 30 % fallecen los dos primeros años de vida por hiperpirexia o por infecciones respiratorias.

Ref. 603

POTOMANÍA EN EL LACTANTE

S. Capapé Zache, G Grau Bolado, S Esteban López B. Gener Querol, MP Angulo Barreras, M Labayru Echeverría.
Hospital Infantil de Cruces. Baracaldo (Vizcaya) y UPV/EHU

Introducción: La potomanía o polidipsia psicógena se define como el hábito compulsivo de beber agua.
Material y m,todos: Se presentan 4 casos clínicos de lactantes con edades comprendidas entre 12 y 15 meses, (3 niñas y 1 niño). Todos ellos consultan por poliuria, polidipsia y pérdida ponderal. Como antecedentes personales a destacar, dos de ellos habían presentado un episodio de pielonefritis aguda y otro presentaba una Enfermedad Celiaca. Tras realizar una aproximación diagnóstica inicial con determinación de osmolaridad plasmática y urinaria, natremia en condiciones basales, así como un estudio de imagen incluyendo radiografía de cráneo y estudio ecográfico abdominal y cerebral; se realiza un test de restricción hídrica con el propósito de descartar una Diabetes Insípida Nefrogénica o Central. En todos los casos y tras varias horas de deprivación hídrica se objetivó una pérdida de peso menor del 5 %, así como un aumento progresivo de la osmolaridad urinaria, alcanzando valores superiores a 800 miliosmoles. Con estos resultados se constata que la capacidad de concentración urinaria era adecuada, estableciéndose el diagnóstico de Potomanía. En todos los casos el cuadro clínico se resolvió completamente con restricción hídrica progresiva.
Comentarios: Es importante ante todo cuadro de polidipsia y poliuria hacer un diagnóstico diferencial entre Diabetes Insípida y potomanía, para ello es necesario realizar un test de restricción hídrica, además de un estudio de imagen. No se debe hacer una infravaloración clínica, ya que aunque tiene un buen pronóstico no está exento de complicaciones, sobre todo secundarias a las alteraciones hidroelectrolíticas (hiponatremia...).

Ref. 632

SARCOIDOSIS ATÍPICA EN LA INFANCIA

R. Piñeiro, O. Rguez., A. Goicoechea, M. Chacón, Zulaica, M. García, M. Blanco.
Complexo Hospitalario Xeral-Cies. Vigo.

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa crónica multisistemica, de etiología desconocida. La mayoria de los pacientes presentan la enfermedad entre los veinte y cuarenta años, siendo rara su aparición durante la infancia.
Presentamos el caso de una niña de seis años, que acudió a nuestra consulta, por un cuadro de un mes de evolución de lesiones papulosas, induradas, de coloración violacea, no dolorosas ni pruriginosas, diseminadas en tronco, raiz de extremidades superiores, labio superior y mentón, sin otra sintomatología acompañante.
Ante la sospecha de lupus pernio, se realizó biopsia cutanea, donde se observan abundantes granulomas epitelioides no necrotizantes en dermis.
Se iniciaron estudios orientados hacia el diagnóstico de sarcoidosis, detectandose niveles elevados del enzima convertidor de la angiotensina, no encontrandose otras alteraciones analíticas ni afectación de otros órganos salvo granulomas conjuntivales, uveitis granulomatosa bilateral, afectación corio-retiniana, granulomas coroideos y neuritis óptica ojo izquierdo.
Debido a la importante afectación ocular se inició tratamiento con corticoides tópicos y orales.
Queremos destacar que aunque la sarcoidosis no sea una enfermedad típica de la edad pediátrica, hay que tenerla siempre presente, incluso cuando no aparezcan manifestaciones pulmonares.

Ref. 633

CLODRONATO EN LA FIBRODISPLASIA OSIFICANTE PROGRESIVA. (F.O.P.)

MILLAN, T.CARRION,G.DEL RIO,C.FERNANDEZ, M.BERNACER.*
S. de Pediatría y rehabilitación.Fundación Jiménez Díaz. UA. Madrid.*

Introducción: La F.O.P.es una rara enfermedad de evolución progresiva que cursa con calcificación y posterior osificación de tendones, fascias, aponeurosis y músculos. Su etiología es desconocida, aunque se sabe que el mecanismo hereditario es autosómico dominante, con penetrancia completa y expresión variable.
Clínicamente se caracteriza por limitación funcional que imposibilita los movimientos, principalmente, de zonas de cuello, cabeza, dorso y porción proximal de extremidades, llegando incluso a la anquilosis.
Ninguno de los tratamientos descritos ha conseguido, por sí, solo remitir o al menos detener, el curso de la enfermedad. Trabajos recientes señalan el efecto favorable del ácido diclorometilenbifosfónico o clodronato en estos pacientes.
Caso clínico: Varón de 9 años diagnosticado a los 4 años de F.O.P. La enfermedad cursó con brotes de sintomatología aguda, que fue tratada con antiinflamatorios esteroideos y rehabilitación sin obtener resultados positivos. A los 8 años de edad sufrió reagudización en cadera derecha que le impedía la deambulación normal. Basalmente la movilidad articular era: extensión de –40º, flexión 90º, aducción 10º, abducción –5º, rotación interna –20º, rotación externa 15º. Se inició tratamiento con clodronato, 300 mg por vía I.V, 10 días consecutivos, con periodicidad mensual y durante 9 meses. Tras la terapia, disminuyó la limitación funcional y mejoró el balanceo articular, con la siguiente movilidad: extensión –10º, flexión 95º,aducción 20º,abducción 15º,rotación externa 5º, rotación interna 5º.
Comentario: La experiencia del tratamiento de la F.O.P. con clodronato es muy escasa y sus resultados controvertidos. La evolución inicial mostrada por este paciente es muy satisfactoria y ello hace pensar que el clodronato puede ser buena alternativa de la terapia con antiinflamatorios.

Ref. 640

MENINGITIS POR VIRUS EPSTEIN-BARR. UN CASO

Blanco R, Prada T, Edreira S, Suárez F, Muiños L.
Hospital Materno Infantil Teresa Herrera . La Coruña

El virus de Epstein-Barr (VEB) produce un cuadro clínico característico denominado Mononucleosis Infecciosa. En ocasiones se suceden complicaciones de diversa índole, siendo raras las manifestaciones neurológicas, entre las que se encuentran meningitis, encefalitis, parálisis de pares craneales, síndrome de Guillain-Barré y otros. Presentamos el caso de un niño de cinco años con meningitis pro VEB como forma primaria de enfermedad, en ausencia de síndrome monocucleósido, y que debutó con paresia del sexto par cranel izquierdo y papiledema bilateral. El líquido cefalorraquídeo reportó pleocitosis con presominio mononuclear y glucosa y proteínas normales. Los cultivos fueron negativos, así como el estudio de Micobacterias y la prueba tuberculina. Los estudios de imagen, así mismo, no evidenciaron alteraciones. Se demostró la infección a través de la determinación positiva de anticuerpos de clase IgM contra el antígeno ACVC del VEB en el suero durante la fase aguda de la enfermedad. La evolución fue del todo favorable con prednisona a 2mg/kg/día y no se evidenciaron secuelas neurológicas al remitir la clínica. Resulta de interés en este caso su presentación como única manifestación de la infección por VEB y la necesidad de diagnóstico diferencial con otras meningitis linfocitarias como la tuberculosa.

Ref. 680

VALORACIÓN DEL CORTOCIRCUITO POR TOSISTEMICO INTRAHEPÁTICO EN RECIÉN NACIDOS MEDIANTE ECOGRAFÍA DOPPLER

Muñoz Sánchez R., Hernández Astorga E., Valls Moreno E., Ceres Ruiz L., Alonso Usabiaga I.

Objetivo: Mostras la importancia de la ecografía Doppler color en el diagnóstico y seguimiento de los cortocircuitos portosistémicos intrahepáticos en edad pediátrica.
Material y Métodos: Se presentan tres casos de cortocircuitos portosistémicos intrahepáticos en recién nacidos. Todos fueron estudiados con: Ecografía modo B, Ecografía doppler color, en dos casos se realizó arteriografia.
Resultados:
Caso 1º. Niña recién nacida con ictericia persistente. Eco modo B: Hepatomegalia, vesícula biliar pequeña, atresia de vía biliar extrahepática; Doppler color: cortocircuito intrahepático uniendo rama derecha portal con vena suprahepática media.
Caso 2º. Recién nacido con ictericia persistente. Eco modo B: hígado y vía biliar normal: Doppler color: estructura vascular comunicando vena porta consuprahepática; cateterismo venoso hepático: dos vasos venosos comunican la vena porta con suprahepática; cateterismo venoso hepático: dos vasos venosos comunican la vena porta y las venas hepáticas.
Dos meses más tarde el doppler colory la arteriografía demostraron la desaparición del cortocircuito. Biopsia hepática: colestasis intrahepática familiar.
Caso 3º. Recién nacido con insuficiencia cardíaca. Ecografía hepática modo B: estructura anecoica compleja; Doppler color: señal heterogénea en relación con turbulencia dentro de estructura vascular, arteriografía: cortocircuito venovenoso aneurismático.
Conclusión: La ecografía Doppler color se muestra como método útil en el estudio de los cortocircuitos intrahepáticos, permitiendo distinguir entre cortocircuito y tumores de origen vascular, y señalando la dirección, velocidad y características del flujo.

Ref. 687 ANALISIS DE LOS TRASTORNOS EN EL DESARROLLO PSICOMOTOR DETECTADOS EN UNA A.B.S. EN UN PERIODO DE 5 AÑOS.

E. Rodríguez Rodríguez.C. Bugié Albaladejo. R. Casademont Pou, C. Larrañaga Martínez. Lydia Vargas Salazar.
Area Básica de Salud. Centro de Desarrollo Infantil y Atención Precoz. Montcada y Reixac.

Introducción: la detección precoz de los niños que presentan trastornos en su desarrollo psicomotor y la adecuada atención de los mismos constituye un importante elemento de mejora de la calidad de vida y de prevención de patologia posterior. La coordinación entre los distintos dispositivos de atención a la infancia es determinante para conseguir este objetivo.
Objetivo de la comunicación: A través del análisis de la problemática del desarrollo atendida a lo largo de 5 años pretendemos determinar las carácterísticas de esta población y los factores que facilitan su adecuada detección y atención.
Material y métodos: la muestra estudiada comprende los niños menores de 4 años de una población de 30.000 habitantes que fueron atendidos desde enero de 1993 a diciembre de 1997 en el centro de desarrollo infantil de la zona. Se consideran los siguientes factores: 1) número de niños atendidos 2) edad del niño cuando se detecta la problemàtica 3) profesional o dispositivo que realiza la detección 4) diagnóstico realizado, establecido a partir de la valoración neuropediátrica de todos los niños y la realizada por parte del psicólogo y/o logopeda cuando se considera indicado. Se establece la correlación entre estos factores así como la evolución a lo largo de estos años.
Resultados: Se registra un importante incremento en el número de niños atendidos a lo largo de estos años, pasando de 20 atendidos en 1993 a 98 en 1997. La población menor de 4 años atendida en 1996 y 1997 corresponde al 5,6 % de los niños de dicha edad de la población total considerada.
La edad media de los niños en la derivación se mantiene constante a lo largo de los años, alrededor de los 24 meses.
La evolución de la detección se caracteriza por un incremento absoluto y relativo, del número de niños detectados por parte del equipo pediátrico, que constituye un 43 % en 1993 y un 57% en 1997.
En cuanto al diagnóstico: el trastorno de conducta y atención constituye el más frecuente, seguido de la problemática a nivel de lenguaje, problemas emocionales, deficiencia a nivel cognitivo y situaciones o condición de riesgo. En el periodo considerado se incrementa el porcentaje de problemas de conducta detectados, que pasa de un 32% a un 39%.
Discusión: la cifra del 5,5% de niños atendidos se situa en la prevalencia estimada para esta problemática, pero supera ampliamente la media de población que recibe dicha atención en Cataluña. El análisis de los datos nos indica que la alta detección corresponde a la coordinación existente entre los equipos de pediatría (A.B.S.) y el de educación (E.A.P.) con el Centro de Desarrollo Infantil y Atención Precoz, con 2 picos en la detección: el correspondiente al primer año de vida , por parte del pediatra, y el del tercer año, correspondiente a la detección añadida en el medio escolar.
Un hecho a destacar es que en el marco sanitario la detección precoz de los trastornos del desarrollo infantil corresponde mayoritariamente a los pediatras de la Asistencia Primaria.
Conclusión: el trabajo en equipo y la coordinación entre el equipo pediátrico y el equipo multidisciplinar de Desarrollo Infantil y Atención Precoz es fundamental para la detección y adecuada atención a los niños que presentan trastornos en su desarrollo o consideración de situación de riesgo de padecerlo.

Ref. 722 EVOLUCIÓN TIMPANOMÉTRICA DE OTITIS MEDIA SECRETORA (OMS).

Gallego Iborra A.,Del Castillo Aguas G.,Lora Espinosa A.,Gil González E.,Escribano Gutiérrez JJ,Povedano Rodríguez V*.*
Centro de Salud «Las Lagunas». Mijas (Málaga). Hospital costa del Sol (Marbella, Málaga).*

Objetivos: La otitis media secretora (OMS) se define por la presencia de derrame en el oido medio, al que se puede llegar tras una Otitis Media Aguda o de «novo». La mayoría de las OMS son autoresolutivas en 6-8 semanas, llegándose a una Otitis Media Crónica cuando la persistencia del derrame es de al menos 3 meses. En el caso de cronicidad, con derrame bilateral y si existe alteración de la audición el tratamiento es quirúrgico. El diagnóstico y evolución de la OMS se basa en criterios clínicos, otoscópicos y timpanométricos. El objetivo de este trabajo es estudiar la evolución de la OMS con y sin tratamiento médico, y la necesidad de derivación a 3º nivel.
Material y Método: Se han analizado los datos correspondientes a 30 niños en los que se realizó diagnóstico de otitis secretora con derrame por timpanometría. A los 3 meses del diagnóstico se hizo nueva timpanometría para comprobar evolución, las timpanometrías se solicitaron desde las Consultas de Pediatría del C.S. «Las Lagunas» al Servicio de ORL del Hospital de referencia. Se recogieron los datos correspondientes al tratamiento médico seguido, derivación a ORL y colocación de tubos de drenaje timpánico.
Resultados: Del total de niños con timpanometría plana (otitis secretora con derrame), 29% no recibieron tratamiento, 65% recibieron antibiótico sólo o asociado a corticoides, 5% otros tratamientos. Los resultados de las timpanometrías de control fueron: 22% normales, 42% plana uni/bilateral, 36% con disfunción tubárica. No existen diferencias significativas entre los que han recibido tratamiento y los que no, aunque el tamaño del grupo no permite obtener datos concluyentes. Se derivaron 11 niños (38%) a ORL para colocación de tubos de drenaje timpánico. Conclusiones: 1. La evolución de la OMS es favorable siendo un porcentaje mínimo los que precisan tratamiento quirúrgico. 2. El tratamiento médico no ha influido en la evolución de la enfermedad. 3. La OMS es una patología manejable por el pediatra de Atención Primaria, siempre que cuente con las técnicas diagnósticas necesarias (timpanometría), la derivación a 3º nivel sólo es necesaria en el 38 % de los casos.

Ref. 723 ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LOS PACIENTES ENURÉTICOS ATENDIDOS EN EL C. SALUD LAS LAGUNAS . MIJAS. MÁLAGA.

Lora Espinosa A., Nogales Estevez J, Del Castillo Aguas G., Gallego Iborra A.

Objetivos : Analizar los casos de Enuresis diagnosticados en nuestro centro, (Epidemiología : sexo, edad, lugar en la fratria, antec.familiares.(Tipo de enuresis, capacidad vesical, urgencia miccional, nº noches mojadas/mes.
(Orina, urocultivo, Rx, Urodinamia.(Desarrollo psicomotor y trastornos psicopatologicos asociados. (Tto. y Evolución seguidos.
Material y métodos : Incluye los niños diagnosticados que acuden al progra ma. Exclusión: no colaboración familiar. Hoja volumen / frecuencia miccional /24 h. Consultas programadas tto básico-conductual y farm.Expl.urodinámica en Urología H.Materno-Inf. SPSS, Estadística descriptiva y comparativa.
Resultados: 26 pacientes.17 varones (65.4%), 9 mujeres (34.6%),edad media 8.69 (2.46), rango 5-15 a. Edad 1ª consulta 7.6 (2.18). 80.8% primogénitos.
Antec. familiares 84.6%. Enuresis primaria 15 (57.7%). Secundaria 11(42.3%) 73.1% mojan todas las noches.Noches mojadas/mes 25.7 (8.18). 26.9% mojan >2 veces/noche.Linea base: nº micciones/24h:9(3.3).vol. máximo 202.2(79.19)
vol. mínimo 65.9 (32.97), vol. medio 114.05(35.74).Urgencia miccional 8 (30.8%),4 varones (23.5%), 4 mujeres (44.4%).En el estudio estadístico compa rativo entre variables no se ha encontrado significación estadística. Urocultivo normal en todos loscasos. Rx columna lumbosacra patologica 3 (11.5%). Urodinamia realizada solo a pacientes con Sind. Enurético 4, Inestabilidad vesical 3. DPM normal 65.4%, Dinámica familiar alterada 38.4%. Enuresis Monosintomática noct. 88.5%. Sind. Enurético 11.55%. 23% Alta solo con tto. básico/refuerzo positivo. 34.6% Desmopresina. 11.5% Oxibutinina.

tiempo	noches mojadas/mes	DS	MIN	MAX
Inicio tto básico 26 niños	25.72	8.18	4	30
Al mes	10.65	8.17	1	28
A los 3 meses	6.82	6.68	0	24
A los 6 meses	5.33	6.14	0	16
Inicio tto farmacológico 9niños	11.86	6.62	2	18
Al mes	9.6	6.80	2	20
A los 3 meses	3	3	0	6
A los 6 meses	1.5	3	0	6

Conclusiones: La Enuresis es un problema que puede ser abordado en >80% por el Pediatra del C. de Salud, resultando eficaz el programa seguido.

Ref. 724 UTILIDAD DE LA TIMPANOMETRÍA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA OTITIS MEDIA SECRETORA (OMS) EN ATENCIÓN PRIMARIA.

Gallego Iborra A., Del Castillo Aguas G., Lora Espinosa A. Torres Rico E., Escalona Gutiérres J.J., Povedano Rodríguez V.
Centro de Salud «Las Lagunas». Mijas (Málaga).

Objetivos: La otitis media secretora con derrame (OMS) es una de las enfermedades más frecuentes de la infancia. El diagnóstico de la OMS se basa en criterios clínicos, otoscópicos, timpanométricos y audiométricos. Los objetivos de este trabajo son: estudio de factores asociados a OMS, correlación clínica con la timpanometría, utilidad de esta enAtención Primaria (AP).
Material y Método: Se han analizado los datos correspondientes a 96 niños en los que se realizó timpanometría (período: 1-4-96 a 31-1-98), solicitadas desde las Consultas de Pediatría del C.S. «Las Lagunas» servicio de ORL del Hospital de referencia. Se realizaron un total de 96 timpanometrías. Los datos recogidos fueron: edad, sexo, antecedente de hermanos con otitis, lactancia materna, guarderia o escolarización, atopia (hiperreactividad bronquial, dermatitis atópica, rinitis...), hipertrofia adenoidea, motivo de petición, patrón de timpanometría (normal, plana uni/bilateral, disfunción tubárica uni/bilateral) y audiometría.
Resultados: Timpanometrías realizadas (n=96): normal 18%, plana bilateral 52%, plana unilateral 5%, disfunción tubárica bilateral 17%, disfunción tubárica unilateral 8%. No hay diferencias significativas entre los grupos en cuanto a sexo, hermanos con otitis, lactancia materna, asistencia a guarderia, presencia de atopia. Con respecto a la edad el 13% tiene menos de 2 años, el 14% entre 2-4 años, el 35% entre 4 y 6 años, el 20% entre 6 y 8 años, el 9% entre 8-10 años y el 9% más de 10 años (NS). Hay que destacar que el 83 % del total presentan antecedentes de atopia, aunque no hay diferencias entre los grupos. En cuanto al motivo de petición la sospecha clínica de OMS se confirmó en el 64% de los casos por timpanometría. La hipertrofia adenoidea se asoció a patrón de disfunción tubárica (p=0.02). Se han realizado 21 audiometrías siendo normales el 43% y patológicas el 54%. En el 80% de las hipoacusias de transmisión la timpanometría es plana (p=0.009).
Conclusiones:. 1. La frecuencia de OMS va disminuyendo con la edad a partir de los 6 años. 2. Destaca la elevada presencia de atopia en el grupo estudiado.3. La clínica no permite el diagnóstico correcto de la OMS, siendo necesaria la timpanometría. 5. La OMS es una patología de diagnóstico pediátrico en Atención Primaria, siempre que se cuente con las técnicas diagnósticas necesarias (timpanometría).

Ref. 736

SUBLUXACIÓN ATLANTO - AXOIDEA

Gil González E., Del Castillo Aguas G., Gallego Iborra A., Lora Espinosa A., Torres Rico E.
Centro de salud Las Lagunas . Mijas. Málaga.

INTRODUCCIÓN: La subluxación atlanto - axoidea es un proceso poco frecuente que consiste en el deslizamiento del atlas sobre el axis en sentido anteroposterior o por rotación. Comparte etiologías diversas; la subluxación 2ª a procesos inflamatorios de faringe y cirugía ORL se conoce como Sd. de Grisel.
CASO CLÍNICO: Niña de 9. 6/12 años consulta por cuadro de dolor e impotencia funcional cervical de 2 días de evolución. Antecedentes personales: episodio similar de tortícolis 1 año antes, de una semana de duración (Rx cervical sin alteraciones). No antecedente de traumatismo. Amigdalitis pultácea de repetición. Exploración física: Actitud de rigidez cervical con leve desviación hacia la izquierda. Dolor a la presión de región cervical posterior, así como a la movilización tanto activa como pasiva. No signos inflamatorios a nivel cervical. Exploración neurológica normal. Evolución: Persistencia de tortícolis más de 1 semana, refiriendo irradiación del dolor a brazo izquierdo. Valorada la paciente por Traumatología. Rx cervical sin alteraciones. Tras un mes asintomática, presenta nuevo episodio de tortícolis asociado en las 1ª horas con un cuadro sincopal. Tras valoración por Neurología, se realiza: RMN cervical (normal) y TAC cervical donde se visualiza apófisis odontoides desplazada en sentido anterior y lateral izquierdo.
COMENTARIO: Los episodios de tortícolis persistente o recurrente nos obliga a descartar, entre otros procesos, un cuadro de subluxación. El diagnóstico precoz es importante de cara al tipo de tratamiento y pronóstico. Destacar el escaso valor de la Rx cervical (lateral y transoral) en estadios precoces, siendo el TAC cervical la técnica indicada. En el Sd. de Grisel la inestabilidad cervical se debe a la elongación y pérdida de tono de las estructuras ligamentosas cervicales.

Ref. 754

PAUSAS DE APNEA EN LACTANTES MENORES DE 6 MESES. CASUÍSTICA.

M.A. Villares Torquemada, M.M. González Fernández, J. Ríos Hurtado, E. Marquez Gámez, J. López López, M. Arana Agüera, A. Martínez Valverde.
HOSPITAL MATERNO INFANTIL. CARLOS HAYA. MALAGA.

INTRODUCCIÓN:
Un motivo frecuente de ingreso hospitalario en las unidades de lactantes son las pausas de apnea. En la mayoría de los casos los datos obtenidos en la anamnesis y en la exploración física orientan hacia la patología causante pero en otras ocasiones aparecen como episodios aislados sin causa aparente.
MATERIAL Y METODOS:
Presentamos una revisión de los lactantes menores de 6 meses que han sido ingresados en nuestro hospital desde Enero a Diciembre de 1997 por presentar pausas de apnea, independientemente de la patología causante. Analizamos el sexo, la edad, distribución estacional, antecedentes perinatales y patología causante.
RESULTADOS:
De un total de 41 lactantes menores de 6 meses ingresados, no hubo diferencias en cuanto al sexo, con una relación varón-mujer de 20/21, siendo más frecuentes en los meses de otoño-invierno. Un 90.2% de estos niños (37) eran menores de 3 meses. Entre los antecedentes perinatales, 11 de estos niños fueron R.N. pretérmino y 17 del total habían precisado ingreso al nacimiento por diferentes patologías.
En 26 de ellos (63.4%), los datos obtenidos en la anamnesis orientaban hacia la posible etiología.
Los diagnósticos fueron en 15 casos (36.5%) infecciones de vias respiratorias bajas, en 13 (31.7%) reflujo gastroesofágico, 5 (12.2%) crisis de atragantamiento, en 2 casos (4.8%) aparentemente se debieron a espasmos afectivos, en 1 (2.4%) se evidenció una infección del tracto urinario y en 5 (12.2%) no se evidenció patología causante.
COMENTARIOS:
Destacamos la alta incidencia de patología perinatal asociada. Se evidencia un predominio de infecciones de vias respiratorias bajas, al igual que de reflujo gastroesofágico, como causa etiológica.
De los casos en los que no se evidenció patología alguna, resaltar que en su seguimiento se ha constatado una buena evolución, no repitiéndose nuevas pausas de apnea.

Ref. 770

GASTROENTERITIS AGUDA. VALORACIÓN PREDICTIVA CON DOS SCORES.

Casanova Román M, Martínez Gil CN, Torres Sánchez MP, García Martín FJ, Martínez Valverde A.
Sección de E. Infecciosas. Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Ciudad Sanitaria Carlos Haya. (Málaga).

INTRODUCCIÓN: La gastroenteritis aguda (GEA) se caracteriza por un aumento de la frecuencia y/o disminución de la consistencia de las deposiciones. Su diagnóstico etiológico requiere la realización de microbiología de heces. El objetivo es comparar 2 scores para distinguir GEA bacteriana y no bacteriana.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de 65 ingresos con la sospecha de GEA bacteriana durante 1996-97. Se excluyen a los tratados con antibióticos previos o que cursaban otra infección concomitante. Se recogen las variables sexo, edad, fiebre, vómitos, características de las deposiciones, hemograma, VSG, PCR y coprocultivo. El score nº 1 valora: sangre en heces (no=0, si=2), vómitos (no=1, si=0), PCR (0-19,9 mg/dl=0; 20-40=1; más de 40=2), y el 2º score: fiebre>38ºC= 8 puntos; moco en heces=8, sangre en heces= 6.

RESULTADOS: El 56% son de sexo masculino, con una edad media de 3,26 a. (rango 1 m.-13,6 a.). Coprocultivos: 28 Salmonella sp. (43%), 9 Campilobacter sp., 28 negativos o víricos. El 84% presenta fiebre previa o actual mayor de 38ºC, 89% en las bacterianas; vómitos en el 55%, 54% en las bacterianas. La PCR > 20 mg/dl en 34 de los 37 casos de las bacterianas, y en 6 de los 28 con coprocultivo negativo. El primer score consigue un 88% de aciertos en los que obtienen más de 3 puntos, y el segundo un 74.3% en el grupo con mas de 13 puntos.

DISCUSIÓN: Los porcentajes de acierto obtenidos son similares a los obtenidos por los autores que describieron ambos scores. La población estudiada es hospitalaria, por lo que se obtendría mayor rendimiento a nivel ambulatorio. Los scores muestran información rápida y sencilla para sospechar la GEA bacteriana y eludir la realización de coprocultivo en los niños con menor puntuación.

Ref. 006

NIÑOS TRAUMATIZADOS POR ABUSOS SEXUALES

Autores: J.L. Jiménez y N. LabordetaCentro:
Hospital de Cruces (Vizcaya)

Los abusos sexuales en la infancia son mucho más frecuentes de lo que se piensa. Sólo un 7% se denuncian; luego, muchos de los casos pasarán desapercibidos por las consultas y urgencias de los Hospitales de nuestra red asistencia. La mayoría de las victimas desarrollan después del maltrato una sintomatología de Trastornos por Estrés Postraumático en mayor o menor intensidad. En menos ocasiones, la presencia de Crisis Histéricas de tipo Disociativo se asocia con psicotraumas sexuales previamente vividos. En la presente comunicación, se describen 4 casos de abusos sexuales infantiles diagnosticados a partir de sus secuelas psiquiátricas. El primero es un varón de 9 años de edad, victima de violación e intento de homicido. En segudo lugar, se presenta una niña afecta de Crisis Disociativas cuyo origen estaba en abusos sexuales incestuosos. El tercer caso es el de una paciente de 11 años victima de abusos y violaciones intra y extra familiares. Por último, se describe la relación entre los Trastornos por Estrés Postraumático padecidos por una niña de 12 años y el intento de violación que había sufrido 11 meses antes. Se concluye con la recomendación de tener en cuenta la posibilidad de victimización sexual cuando se objetiva el origen psicotraumático del motivo de consulta paidopsiquiátrico; tomar las medidas de protección necesarias para detener el abuso; y detectar posibles secuales somáticas asociadas por medio del trabajo en equipo multidisciplinario.

Ref. 082

PRESENTACION DE UNA CARTILLA - PROGRAMA DE SALUD PARA UNA ASISTENCIA INTEGRADA EN EL SINDROME DE DOWNPRIVADO

Gonzalez Molina, E.; Ibañez Estevez,M.A.*; Martinez Ayucar, M.*;Euba Lopez, A**
Servicio de Pediatria .Hospital de Txagorritxu - Vitoria

El S. de Down sigue siendo una de las patologias congénitas fácilmente diagnosticables en la etapa neonatal, en la que la calidad y la longevidad de la vida de los pacientes se ha visto mejorada por una asistencia integral a los mismos. Siguiendo las recomendaciones internacionales para la asisencia a este tipo de pacientes, se diseñó una cartilla-programa complementaria de la cartilla de salud infantil, que incluía las recomendaciones y calendario a seguir, sobre analítica, controles por los diferentes especialistas y tablas de crecimiento adecuadas para este tipo de pacientes. Fué distribuida a los familiares y Pediatras de Asistencia Primaria para su uso.
Tras dos años de funcionamiento, se ha demostrado la utilidad de dicha cartilla-programa y la presentamos como ayuda válida para el seguimiento de salud de estos pacientes. Pudiendo ser utilizada de manera complementaria o servir como soporte para la elaboración de una cartilla de Salud única para los niños con S de Down. incluyendo además el calendario vacunal.

Ref. 083 EVALUACION A LOS 2 AÑOS DE FUNCIONAMIENTO DE UNA CARTILLA PROGRAMA PARA EL SEGUIMIENTO DE LOS NIÑOS CON S DE DOWNPRIVADO

Ibañez Estevez,M..A.;Gonzalez Molina,E.*;Martinez Ayucar,M.*;Euba Lopez,A*;Saiz, C. ***
** Servicio de Pediatria ** Unidad de Calidad Hospital de Txagorritxu - Vitoria.*

Introducción: Siguiendo pautas internacionales para el control de los niños/as con S. de Down se diseñó y puso en marcha en el Area Sanitaria de Alava, una cartilla, complementaria de la de salud infantil en Junio de 1995, que facilitara la asistencia a estos pacientes, y la detección de patologias asociadas. Se presentó la misma a los familias, registradas en dos asociaciones de Alava, que agrupan a este tipo de pacientes, así como a los Pediatras de Asistencia Primaria. Objetivos: A los 2 y 1/2 años evaluamos su funcionamiento, realizandose una encuesta para conocer: 1.- Grado de conocimiento de la misma 2.- Grado de seguimiento de programas específicos antes y después de su puesta en marcha. 3.- Utilidad de la misma en cada una de sus partes. 4.- Utilidad para la detección de problemas asociados. 5.- Conocer la satisfacción con el desarrollo del programa. Material y métodos: cuestionario autorrellenable y diferenciado para familias y pediatras y análisis estadístico posterior. Resultados: De los 42 pacientes asistidos en nuestra Area Sanitaria contestaron el 66,66 %, de estos el 78 % conocía de la cartilla (57,1% a través de una de las asociaciones, el 9,5% de la otra asociación y el 33,3 % a través de terceras personas). De los que han contestado, el 90% sigue los controles indicados, y las consultas son utilizadas correctamente, siguiendo las indicaciones de sus pediatras. Es útil en un 90% para el seguimiento, tanto a familia como a pediatras (la mayor utilidad se obtiene de la programación de las exploraciones complementarias y las consultas). La mitad se considera mejor atendidos que antes. El 94,7% utilizan el dispositivo sanitario publico puesto a su disposición. En 4 ocasiones ha permitido detectar patologías asociadas al S de Down. Conclusiones: 1.- La acogida de la cartilla ha sido buena. 2.- Consideramos necesario que el 100% de los afectados conozcan el programa 3.- La consideramos de utilidad para ser impulsada por la Asociación Española de Pediatria.

Ref. 135 IMPACTO SOCIOFAMILIAR DE LA MONITORIZACIÓN DOMICILIARIA EN LOS LACTANTES CON RIESGO DE MUERTE SUBITA: A PROPÓSITO DE 103 FAMILIAS

Puigarnau, R; Camarasa, F; Villanueva, J; González Luis, G.
Unitat Integrada Pediatria. Hospital Clínic-Sant Joan de Déu (Prof. R. Jiménez). Facultat Medicina. Universitat Barcelona.

OBJETIVO: Evidenciar las repercusiones sociofamiliares de un programa de monitorización cardiorespiratoria domiciliaria (PMD) en los lactantes con riesgo de muerte súbita infantil, a través de una encuesta familiar entregada al finalizar el PMD.

MATERIAL Y MÉTODO: Se realizó una encuesta con 26 preguntas a las familias que finalizaron el PMD, desde 5-1986 hasta 2-1998.

RESULTADOS: El número de familias es de 133. El 93.7% consideran que la información recibida sobre el PMD es suficiente. El 92.4% en-cuentran que el manejo del monitor es fácil y el 95% consideran que la colocación y el manejo de los electrodos no es difícil (preg. 6). El 60% se sienten capaces de responder correctamente a las alarmas registradas El monitor supone un elemento de nerviosismo para el 40% de las fami-lias en un primer momento, pero posteriormente, hasta un total del 79.6%, consideran que pasa a constituir un elemento tranquilizador en el ámbito familiar (preg. 10). El 23% presentan problemas laborales, so-ciales, familiares o a nivel de las relaciones de pareja atribuibles a la in-corporación del monitor. El 64.8 % de los lactantes monitorizados tienen hermanos, de los cuales el 9.7% presentan una reacción de celos hacia el hermano monitorizado (preg. 15). El 92% de los encuestados responden que el apoyo médico recibido durante el PMD es suficiente. El 28.8% consideran que el principal problema del PMD radica en las falsas alar-mas. La experiencia es considerada positiva o beneficiosa para el 84.9 % de las familias (preg. 23), el 94.7 % de ellas si tuvieran que repetir de nuevo la misma experiencia desearían una monitorización domiciliaria (preg. 25). El médico de cabecera presenta una respuesta favorable al programa de monitorización en el 70 % de los casos (preg. 26).

CONCLUSIONES: 1- La intranquilidad inicial desaparece a las pocas semanas del inicio del PMD. 2- Preocupa el alto porcentaje de falsas alarmas. 3- Existe una buena información médica y asistencia técnica. 4- Globalmente el PMD resulta útil.

Ref. 165 EDUCACIÓN PARA LA SALUD A NIÑOS DE 6 AÑOS

Ledesma Albarrán J.M., Delgado Fernández M.A., Gómez Acevedo C.
Centro de Salud Las Delicias. Málaga.

Introducción: Dentro del programa de salud nos hemos planteado como actividad de Eps lleva a cabo un aceracmiento del niño a su centro de salud (CS) y priorizar en este contacto las actividades preventivas sobre higiene bucodental (HB).

Objetivos: 1) Conocer la información que tienen los alumnos de 1º de Primaria sobre el CS e HB. 2) Acercar el CS a los alumnos de enseñanza primaria. 3) Potencias la HB.

Material y Métodos: Dentro del PSE nuestro CS abarca a 5 colegios, nuestra intervención se ha centrado en 3 de ellos; 2 privados concertados y otro público. La población que acude a los mismos, poseen características similares. Comenzamos pasando la encuesta sobre el conocimiento que tienen los alumnos sobre el CS e HB. Posteriormente realizan una visita un total de 11 grupos con una media de 20 niños cada uno. Acompañados por un profesor y un responsable elegido entre los 10 enfermeros y la trabajadora social. Se les proyecta un vídeo sobre higiene bucodental y uno de los alumnos realiza un ejercicio práctico sobre la técnica de cepillado dental y se les entre un Kit de HB y material didáctico de apoyo.

Resultados. Del total de encuentas entregadas (202) devuelven cumplimentación el 97,5%. En cuanto al conocimiento del medio, afirman saber lo que es un CS un 74,1% aunque la gran mayoría un 76,6% no saben explicarlo. Un 33% opina que sólo existen médicos y un 34% desconoce el personal que lo integra. Un 46% le gustaría que su CS fuese limpio y bonito, un 12,2% le gustaría que fuese grande y con jardín. En cuanto a la HB un 92% tiene hábito de cepillarse los dientes: el 30% una vez, el 11,7% dos veces y el 14,7% 3 ó más veces, el 31,5% ns/nc. Un 90% afirma conocer cómo debe cepillarse los dientes. Al 34,5% le ha enseñando la madre, al 11,1% el padre, ambos el 4,5%, el 13,7% manifiesta haber aprendido solo. Un 45,7% dice saber la utilidad de la seda dental, pero el 76,6% no sabe decir para qué.

Conclusiones. 1) Estas actividades, refuerzan el conocimiento del niño sobre sus CS, quitando miedos y al mismo tiempo potencian la HB. 2) Este tipo de actividades son valoradas de forma positivia tanto poe el alumnado, como por los profesores, así como por los profesionales del CS. 3) Posibilitan el acercamiento entre el colegio y el CS, facilitando otro tipo de actividades. 4) Se facilita el que los profesores sigan trabajando estos temas en clase. 5) Este tipo de actividades contribuye a lograr el objetivo 79 del Plan Andaluz de Salud: "los menores de 14 años deberán conocer la importancia que tiene para la salud la adecuada limpieza dental, así como la correcta técnica de cepillado".

Ref. 166 PÁRAMETROS ANTROPOMÉTRICOS EN EL SEGUIMIENTO DEL NIÑO SANO DURANTE EL SEGUNDO AÑO DE VIDA.

AUTORES: Ríos Zamora C.;Villalón Alvarado Y.;Mingo Misena P.;Villanúa Modrego J.L.; Prados Carmona G.;Valladares López J.R.
CENTRO DE SALUD PALMA-PALMILLA-MÁLAGA.

Objetivos: Valorar parámetros antropométricos en una visita del Programa del Niño Sano (PNS) entre los 12 y 24 meses, ver la incidencia de Patología Socioeconómica ligada al "fallo de medro" y saber el seguimiento del PNS en dicho periodo.

Material y Métodos:

Diseño: Estudio observacional transversal en historias clínicas.

Sujetos y temporalidad: 307 nacidos en 1994 pertenecientes a un Centro de Salud de una barriada de bajo nivel socioeconómico. Edad 2 años en el primer trimestre de 1997.

Mediciones: Sexo, peso, longitud, Talla/peso según la gráfica de Mac Loren. Indice Nutricional (IN). Mediciones en una de las revisiones correspondientes a los 12 meses (37 niños), 15 meses (185 niños), 18 meses (18 niños), 24 meses (16 niños).

En 1998 se revisan las historias clínicas de los niños que presentaron un IN inferior a 90 en alguna de estas revisiones, buscando una Patología Socioeconómica como posible causa.

Resultados: PESO: 12 meses: 7500-11540 g; 15 meses: 7450-15.600 g; 18meses: 9850-12500g; 24 meses 9050-13170 g.
TALLA: 12 meses 70-80 cm; 15 meses 70-89,5 cm; 18 meses 77-88,5 cm; 24 meses 78-93 cm. Tres niños con talla inferior al percentil 3 de las tablas de M. Hernández.
ESTADO NUTRITIVO: Obesos 2,4%. Sobrepeso 8,1 %; Normal 81,3, Malnutrición aguda 8,2 (IN<90).
Al año persisten con un Indice Nutricional menor de 90 seis niños, el 2,3 % de los niños revisados. Hay muy bajo nivel socioeconómico en dos familias (33,3 %), que se une a otras causas en la producción de la malnutrición.

Conclusiones: En nuestra barriada de bajo nivel socioeconómico:
-Hay un aceptable seguimiento del PNS ya que han pasado revisión el 83,3% de los niños entre los 12 y 24 meses.
-El percentil de talla es superior al percentil 3 de tablas de Hernández en el 99% de los niños revisados.
-La Patología Socioeconómica como única causa de malnutrición crónica diagnosticada por el IN inferior a 90 no está presente en los niños revisados que son el 83;3% de los nacidos en 1994.

Ref. 223

ENLACES EN LAS PAGINAS PEDIÁTRICAS ESPAÑOLAS DE INTERNET

Diego Núñez M A, González Menéndez A E.
Centros de Salud La Puebla y Pintor Oliva. PALENCIA

OBJETIVOS:
Analizar los enlaces encontrados en las páginas pediátricas españolas de Internet valorando su distribución geográfica: Norteamérica, Iberoamérica, Europa, España.

MATERIAL Y METODOS:
Se localizaron las páginas pediátricas españolas en Internet empleando diversos buscadores (Yahoo, Infoseek, Altavista, Olé, Ozú, ¿dónde?).
Se recogieron los enlaces presentes en las páginas y se valoró su origen geográfico.

RESULTADOS:
Las páginas pediátricas españolas mantienen enlaces mayoritariamente con destinos norteamericanos, fundamentalmente de EE.UU., seguidos muy de lejos de enlaces a páginas europeas y españolas, siendo muy escasos los correspondientes a las iberoamericanas.
Los enlaces encontrados se orientan a proporcionar información al profesional y sólo en contadas ocasiones se indican páginas de divulgación pediátrica para padres.

CONCLUSIONES:
Los enlaces de las escasas páginas pediátricas españolas en Internet se dirigen mayoritariamente hacia el mundo anglosajón, especialmente hacia EE.UU. y muy escasamente hacia Europa y los países iberoamericanos -a pesar de la comunidad idiomática con estos.

Ref. 224

PEDIATRÍA ESPAÑOLA EN INTERNET

Diego Núñez M.A., González Menéndez A.E.
Centros de Salud La Puebla y Pintor Oliva. Palencia.

OBJETIVOS:
Conocer los recursos de la Pediatría Española en Internet y los contenidos de las páginas encontradas.
MATERIAL Y MÉTODOS: Empleamos un PC con procesador Pentium 166MMX, un módem a 33.600 b.p.s. y conexión a Internet mediante Infovía.
Para localizar las páginas pediátricas españolas se utilizaron distintos buscadores (Infoseek, Altavista, Yahoo, Olé, Ozú, Dónde) y los términos pediatría o pediátrica conjuntamente con española, sociedad, revista o extrahospitalaria.
RESULTADOS:
Las páginas pediátricas españolas en Internet corresponden a:
- Sociedades de Pediatría (con su correspondiente revista)
- Grupos de pediatras o páginas personales de pediatras
- Subespecialidades pediátricas
- Hospitales pediátricos
- Departamentos Universitarios de Pediatría

Los contenidos están orientados mayoritariamente a los profesionales y sólo algunos están dedicados a divulgación pediátrica, estos se encuentran fundamentalmente en las páginas realizadas por pediatras individualmente o en grupo.
CONCLUSIONES:
La presencia de la Pediatría Española en Internet es escasa.
Sólo algunas sociedades regionales y algunas subespecialidades cuentan con una web.
La divulgación pediátrica y puericultura se encuentra sobre todo en las páginas realizadas por pediatras -individualmente o en grupo- mientras que las páginas institucionales dan prioridad a la información dedicada a los especialistas (o alumnos de las Facultades).

Ref. 225

INTRANET EN LA RED LOCAL BAJO WINDOWS 95. ¿VOLVEMOS A UNA HISTORIA CLÍNICA TRADICIONAL?

González Menéndez A E, Diego Núñez M A.
Centros de Salud La Puebla y Pintor Oliva. PALENCIA

OBJETIVOS:
Exponer el procedimiento para organizar una Intranet en una red local bajo Windows 95 con un nivel de usuario medio-avanzado para prestar servicio en el consultorio médico como soporte de historias clínicas, documentación, etc. Valorar el coste económico de la implementación de esta Intranet y la operatividad de estos servicios en una red local de las características apuntadas.
MATERIAL Y METODOS:
Software: Microsoft Windows 95, Microsoft Internet Explorer 4.0, Microsoft Personal Web Server, Microsoft Active Server Pages, Microsoft Visual Interdev 1.0, Microsoft Front Page 98.
Hardware: Pentium II 233, 486 Dx 100 Scasi, escanner Scan Jet 3C de HP, cámara digital Sony Mavica MVC-FD5.
Se explican todos los pasos a seguir para instalar el Servidor Personal de Web en todos los ordenadores, la edición de páginas y el funcionamiento del sistema.
RESULTADOS:
Organizamos una Intranet en una red local bajo Windows 95 prestando servicio en el consultorio médico como soporte de historias clínicas manteniendo el concepto tradicional, documentación, etc., presentando el contenido en forma de páginas con soporte para imágenes.
CONCLUSIONES:
Con un bajo coste económico y fácilmente se puede implantar una Intranet en la red local del consultorio manteniendo el concepto de historia clínica tadicional y con ventajas adicionales.

Ref. 226

PEDIATRÍA Y PUERICULTURA. PEDIATRICS TALKS. DOS AÑOS EN INTERNET.

González Menéndez A E, Diego Núñez M A.
Centros de Salud La Puebla y Pintor Oliva. PALENCIA

OBJETIVOS:
Dar a conocer los programas empleados para elaborar y mantener uno de los primeros recursos de la Pediatría española en la Red y valorar la validez de estas páginas como soporte de calidad para imágenes, como medio útil para fomentar la comunicación científica entre pediatras y como instrumento para conocer y dar respuesta a las inquietudes de los padres que las visitan.
MATERIAL Y MÉTODOS:
Para elaborar las páginas se emplean varios editores de texto html (MS Front Page), un digitalizador de imágenes Scan Jet 3C, la capturadora de imágenes Snapy y una cámara digital Sony Mavica MVC-FD5. Los formatos de imágenes utilizados son GIF y JPEG. Se evita el uso de JAVA y controles Active-X, etc., para aumentar la compatibilidad con los distintos equipos y navegadores; se emplean frames con versión para los navegadores que no los soporten. Las páginas están alojadas en un Servidor con sistema operativo Unix, que da servicio a Internet con un ancho de banda de 32 Megabytes. Para analizar los contenidos y comunicaciones se utilizan métodos descriptivos.
RESULTADOS:
Las páginas «Pediatría y Puericultura.Pediatrics talks» contienen diversas secciones orientadas a profesionales (Consulta diaria, Bibliografía, Noticias y Enlaces) y a padres (Los padres quieren saber y Divulgación). Se trata la especialidad desde una vertiente profesional (asistencia extrahospitalaria, presentando casos manejados en nuestras consultas con imágenes de alta calidad) y divulgativa (puericultura, educación sanitaria, respuesta a inquietudes de los padres...). Hay una amplia participación de profesionales y padres de distintos países.
CONCLUSIONES:
Las páginas pediátricas en Internet constituyen un medio útil tanto para la comunicación entre profesionales como para la divulgación y educación sanitaria.

Ref. 227

EL NIÑO MINUSVALIDO EN EL DERECHO INTERNACIONAL

Diego Núñez M A, González Menéndez A E.
Centros de Salud La Puebla y Pintor Oliva. PALENCIA

OBJETIVO:
Revisar las normas internacionales que dedican una atención específica a los niños con minusvalía y dar a conocer aquellos derechos que se les reconocen tanto en el ámbito universal como europeo.

MATERIAL Y MÉTODOS:
Se ha acudido a las compilaciones de documentos de Derecho Internacional Público y se han seleccionado aquellos textos dedicados de modo específico a las personas con minusvalía.
Del igual modo, se han recogido aquellos otros dedicados específicamente al niño y dentro de ellos se ha analizado si contenían apartados concretos destinados a reconocer derechos peculiares de los niños con minusvalía.

RESULTADOS:
Tanto las Naciones Unidas, como el Consejo de Europa y la Unión Europea han elaborado normas relativas a la protección de los niños con minusvalía, dedicando especial atención a sus derechos en materia educativa, sanitaria y de prestaciones sociales.

CONCLUSIONES:
Los niños con minusvalía y sus familias deben ser convenientemente asesorados tanto por los pediatras como por los trabajadores sociales a fin de facilitarles todos los recursos puestos a su disposición y destinados a hacer reales los derechos que les son reconocidos en el ámbito internacional y en el ordenamiento jurídico español.

Ref. 269

NUEVOS SISTEMAS DE INFORMACIÓN EN EL ÁMBITO DE LA PEDIATRÍA SOCIAL: EL CENTRO DE ESTUDIOS DEL NIÑO (C.E.N.) EN INTERNET.

Sobrino Toro M , Glez-Meneses A, Rguez-Sacristán A, Coronel C, Durán L.E., Del Pozo J y Vega Cid FJ.
Centro de Estudios del Niño (Antigua «Gota de Leche»). Sevilla.

Los emergentes sistemas de comunicación e información, facilitan la creación de redes que hacen llegar a un mayor número de personas documentos en muy diverso formato, expresando sus contenidos en forma de textos, imágenes, audio, o vídeo y permitiendo -a efectos prácticos- la implantación de auténticas «bibliotecas virtuales».
Para tener un mayor alcance el C.E.N. ha puesto en marcha recientemente su proyecto de creación de web en la red Internet. Para ello y bajo el dominio: «cen.es» ha insertado una serie de páginas en las que no sólo se ofrece información institucional de carácter organizativo y estructural, también se incorporan algunos «libros virtuales» en el formato denominado «pdf» que se intuye como uno de los futuros estándares a usar para este tipo de fin en la Red.
Dichos libros tienen una apariencia idéntica a la de su formato impreso y pueden ser fácilmente recuperados mediante el empleo de un programa informático de simple manejo denominado «lector de pdf», obtenible a través de la propia Red Internet y totalmente gratuito.
Además de dicha biblioteca, se incorpora el primer Museo Virtual de Puericultura, en el cual se pretende recoger toda la información gráfica y textual relación con el cuidado y la crianza del niño, que por tradición se vincula a la propia historia de la Institución fundada en 1906 y que mantiene y genera todos estos documentos digitales a los que cualquier usuario de Internet puede libremente acceder.
Por todo ello, creemos que puede ser una aportación novedosa que se incorpora al naciente y todavía limitado panorama de sitios pediátricos españoles en Internet.

Ref. 270

PAIDOSNET: UN PROYECTO QUE ACERCA A LOS SISTEMAS DE INFORMACIÓN PEDIÁTRICOS EN INTERNET.

Sobrino Toro M y Vega Cid FJ**.*
**Area de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad de Sevilla. ** Pediatra. Proyecto PaidosNet.*

La red Internet ha tenido una espectacular expansión en los dos últimos años. No sólo ha aumentado el número de usuarios, también el de «sitios» que aportan información y se incorporan a la estructura de la Red.
Previendo este fenómeno, a mediados de 1996 iniciamos un proyecto independiente al que denominamos «PaidosNet». Los objetivos del mismo eran: 1) Acercar al profesional de la Pediatría al conocimiento y uso de Internet 2) Crear y estructurar un índice con aquéllos recursos que pudieran ser útiles al pediatra y a otros profesionales de la salud y 3) Generar nuevos elementos de información pediátrica en español.
Tras dos años de desarrollo, PaidosNet agrupa y enlaza más de 700
lugares que se vertebran bajo los epígrafes: Organizaciones, Especialidades Puericultura, Hospitales, Nutrición y Revistas. Se añaden tres zonas complementarias: calendarios vacunales, reuniones y congresos y una última dedicada a la búsqueda de recursos que incluye un enlace a Medline.
Los índices de consulta han ido aumentando progresivamente, entendemos que no sólo por el incremento del conocimiento de este recurso, también por el mayor número de pediatras que usan la Red. Entre los meses de noviembre de 1997 y enero de 1998 han accedido a sus páginas unos 10000 usuarios reales, siendo las sesiones internacionales entre un 35 a 45% del total. Los países más activos según número de entradas han sido consecutivamente: 1)España 2)EEUU 3)México 4)Argentina 5)Brasil 6)Uruguay 7)Santo Domingo 8)Venezuela 9)Colombia 10)Suiza 11)Perú 12) Italia 13)Chile 14)Reino Unido y 15) Portugal.
Destacamos la importante participación iberoamericana en el proyecto, incluyendo los norteamericanos hispanohablantes, elemento que debe hacernos pensar que cualquier iniciativa pediátrica en la Red tiene un alcance más allá de las fronteras de nuestro país como revelan las cifras analizadas. Por otra parte, resaltar la cada vez más numerosa participación española con recursos en nuestro idioma y el efecto amplificador y la trascendencia que el Proyecto PaidosNet está teniendo en el ámbito pediátrico.

Ref. 321

METAHEMOGLOBINEMIA INDUCIDA POR ABSORCION CUTANEA DE ANILINA

G. Aznar, J. Nadal, A. Retana, M.J. García, D. Sanmartín, A. Torras, J. Cubells.
Servicio de Pediatría. Hospital de Sant Pau. Barcelona

Introducción
La metahemoglobinemia adquirida es una entidad clínica poco frecuente y potencialmente grave, que se debe sospechar ante un paciente que desarrolla rápidamente un cuadro de cianosis.
Caso Clínico
Dos niñas de doce y quince años de edad que acudieron a Urgencias de nuestro Hospital, en Mayo-1.996 y Octubre-1.997 con cianosis de pocas horas de evolución. Ante el tipo de cianosis (tinte marronáceo) y no existencia de patología cardiopulmonar, se sospechó metahemoglobinemia. La saturación de oxígeno por pulsioxiometría era del 90% y 84% respectivamente no mejorando con la administración de oxígeno. En ambas se halló el antecedente de haber llevado calzado teñido recientemente de negro. El nivel de metahemoglobinemia fue para la primera paciente del 13%; no se realizó tratamiento. En la segunda paciente el nivel de metahemoglobinemia fue del 43,3%. En este último caso se realizó tratamiento con Azul de Metileno.
Buena evolución en ambos casos.
Comentarios
En nuestros casos la sospecha de dicha etiología tóxica vino dada por presentar ambas pacientes la coloración negro azulada de ambos pies. En el interrogatorio se constató el antecedente del uso de un calzado recientemente teñido de negro.
El tratamiento con azul de metileno se recomienda sólo en aquellos pacientes sintomáticos o bien en aquellos en los que el nivel de metahemoglobinemia sea superior al 30%.

Ref. 330

ESTUDIO DE LA INTERVENCIÓN SOCIAL CON EL ÁREA PEDIATRICA EN EL HOSPITAL COSTA DEL SOL.

Rubio Gallo A, Romero Sánchez J, Picazo Angelín B*, Tapia Ceballos L*.*
Unidad de Trabajo Social. (*)Área de Pediaría. Hospital Costa del Sol, Marbella (Málaga).

Objetivo: Evaluar las intervenciones realizadas por la Unidad de Trabajo Social (UTS) con el área pediátrica del hospital.
Material y Método: Estudio retrospectivo de 4 años con material obtenido de la Historia Social y Clínica y Hojas de Interconsulta. Se recopilaron 100 casos consecutivos en los que se sospecha presencia de factor de riesgo social o por aplicación de protocolos. Los motivos de derivación a la UTS fueron: (1) Alta Temprana de Pretérminos, para evaluación de ambiente sociofamiliar; (2) Maltrato Infantil, para valoración social y comunicación a la entidad competente; (3) Protocolo de Adopción; (4) Menores con riesgo social, para valoración, intervención, seguimiento y continuidad de cuidados.
Resultados: De los 100 casos derivados a la UTS, 63 fueron realizados por Neonatología, 34 por Pediatría y 3 por Consultas Externas. De los recién nacidos valorados: 30 casos (47.6%) se derivaron para evaluación sociofamiliar para alta temprana de pretérminos, 13 (20.6%) por síndrome de abstinencia, 17 (26.9%) por sospecha de riesgo social, 1 caso (1.5%) para adopción y 2 (3.1%) de maltrato infantil. De los pacientes pediátricos: 25 (73.5%) por sospecha de riesgo social, 6 (17.6%) por situación de maltrato, 2 (5.8%) por enfermedades crónicas, 1 (2.9%) abuso sexual, 1 (2.9%) no clasificable. Por último, desde Consultas Externas se derivan tres casos por sospecha de riesgo social. Se detalla el protocolo de actuación de la UTS en la evaluación de estos casos.
Conclusiones: La intervención de la UTS con el área pediátrica favorece el abordaje integral de estos pacientes y la comprensión de situaciones clínicas concretas, tales como la planificación del alta y la continuidad de cuidados. Las intervenciones directas permiten una mayor eficacia en cuanto a medidas protectoras para los menores asegurando su bienestar biopsicosocial. En las situaciones de riesgo social destacamos la importancia del trabajo coordinado con los centros de salud (Trabajadores Sociales y Pediatras) a través de un protocolo de derivación común.

Ref. 383

ACCIDENTES EN LA INFANCIA. ÁREA 1 DE MADRID.

Ruiz CA, Vázquez EJ, Climent RV., Navascués RJA, Rodríguez FR, Antona GM
Departamento de Pediatría. HGU Gregorio Marañón . Madrid.

Objetivos: Sensibilizar a la sociedad, los padres, pediatras y organismos correspondientes, del grave problema que suponen los accidentes en la infancia dado que son la primera causa de morbilidad y mortalidad.
Material y métodos: presentamos estudio retrospectivo de las consultas de urgencias por accidente en nuestro Hospital, entendiendo por accidente: traumatismo, herida, intoxicación, picadura, cuerpo extraño y quemadura, de 1 enero a 31 diciembre del 97, con pacientes de 0 a 16 años.
Resultados: Durante 1997 se han atendido 42.019 urgencias de las cuales 3.174 corresponden a accidentes (7,55% del total). De éstos, 1670 han sido traumatismos (52,61%), 847 heridas (26,68%), 260 intoxicaciones (8,19%), 189 picaduras (5,95%), 136 cuerpos extraños (4,28%) y 72 quemaduras (2.26%). Por sexos, claro predominio en el varón, aumento de la incidencia con la edad y claro carácter estacional. De los 435 traumatismos que precisaron ingreso, el lugar donde se han producido la calle (41,60%), en el hogar (24,13%), la escuela (14,71%) y áreas de ocio (11,19%). Según el tipo de traumatismo, la caída casual fue la más frecuente (40.91%) seguida de tráfico (22.29%) y deportivo (12,18%). Precisaron ingreso en UVI 16 pacientes con una estancia media de 6 días en dicha unidad, y una estancia media hospitalaria de 20 días.
Conclusión: Con objeto de hacer una buena prevención, es fundamental crear organizaciones que se ocupen del estudio exhaustivo de los accidentes pediátricos, similar al registro de trauma pediátrico de nuestro centro para aportar las soluciones, tanto para el manejo del paciente como para prevenir el accidente. Es imprescindible una enseñanza, que debe comenzar en la escuela, una educación a los padres, normativas de seguridad en los productos peligrosos, y una supervisión de los posibles peligros en el hábitat del niño para lo cual pensamos que es necesario un organismo que legisle para conseguir éstos objetivos.

Ref. 386 ACCIDENTES INFANTILES EN LA C. VALENCIANA

A. Fullana, P, Momparler, MJ Redondo, R. Hevia, D. Jordá, F. Bueno
Servicio de Salud Infantil. D.G. Salud Pública. Generalitat Valenciana.

Objetivos: Conocer la morbi-mortalidad por accidentes infantiles en la C.Valenciana. Sensibilizar a padres y cuidadores de niños preescolares de su importancia, riesgos más frecuentes y prevención.
Material y método: Análisis de las causas de mortalidad infantil por accidentes en el año 1995 (estadísticas de mortalidad de la Comunidad Valenciana). Análisis de morbilidad infantil por accidentes (registro de altas hospitalarias, CMBD). Edición de un Cartel-tallímetro sobre prevención de accidentes infantiles en el hogar.
Resultados: Las tasas de mortalidad por accidente entre 0 y 14 años fueron de 6,63 x 100.000 (9,85 x 100.000 en niños y 3,21 x 100.000 en niñas). Las causas más frecuentes de muerte por accidente fueron: transporte (45%), ahogamientos (15%) y asfixias (13%). La muerte por asfixias y ahogamientos son más frecuentes en niños pequeños. En la edad escolar la causa más importante de muerte por accidente es el transporte (el 70% en los niños de 10 a 14 años). Sin embargo, los ahogamientos siguen siendo importantes en los niños de 5 a 9 años.
Morbilidad: los accidentes causaron el 7% de todos los ingresos de niños de 0 a 14 años en 1995. Las caídas fueron la causa más frecuente de ingreso (44,3%), seguidas de los accidentes de transporte (20,03%), envenenamientos (10,07%), quemaduras (3,4%), factores ambientales (1,6%), asfixia (0,9%), y otros accidentes no especificados (17,8%).
Se ha editado un Cartel-tallímetro que contiene 3 apartados: 1) Situación de riesgo más frecuente para cada tipo de accidentes y su forma de prevención, 2) listado de accidentes por orden de frecuencia según la edad y 3) modo de actuación ante cada tipo de accidente.
Conclusiones: Los accidentes infantiles son la primera causa de muerte a partir del 1º año de vida en la C. Valenciana, y una causa importante de morbilidad. Es necesario informar a los padres y cuidadores de la importancia de los accidentes, las situaciones más frecuentes de riesgo, su prevención y modo de actuación cuando se produzca.

Ref. 447 SÍNDROME DE MÜNCHHAUSEN POR PODERES Y EPISODIOS APARENTEMENTE LETALES.

Rivera J, Sánchez M, Asensio O, Artigas J, Carmona M.*
Servicio Medicina Pediátrica. Servicios Sociales. Hospital Sabadell. Barcelona*

Los episodios aparentemente letales en los lactantes (EAL) están descritos como un complejo de sucesos que son percibidos por los cuidadores como posibles causas de muerte y que precisan reanimación cardiopulmonar o estimulación para superarlos. Los síntomas que refieren son: episodios de apnea, flacidez, cianosis, palidez, frialdad, mirada fija.
Presentamos el caso de 2 hermanos con historia de episodios aparentemente letales en numerosas ocasiones que requirieron múltiples ingresos en nuestro centro y que finalmente llegamos al diagnóstico de Sd. Münchhausen.
Aportaciones: Niño de 17m. que ingresa en nuestro centro por crisis de hipotonía y alteración de la conciencia. Tras estudio completo se orienta como posibles convulsiones. Antecedente de ingreso en otro centro a los 5m. de edad por cuadro similar donde tras practicar estudio de EAL (pHmetría: reflujo gastroesofágico patológico) se recomendó tratamiento antirreflujo y monitorización domiciliaria hasta el año de vida.
Al cabo de 1 año ingresa su hermana con 2m. de edad por cuadro de apnea y rigidez. Se realiza estudio de EAL no detectándose ninguna alteración. Se recomienda monitorización domiciliaria. Se orienta, dado el antecedente familiar, como posible epilepsia familiar benigna. Dada la persistencia de crisis se inicia tratamiento anticomicial, sólo mejorando la sintomatología cuando ingresa en nuestro centro.
Valorados los antecedentes familiares se sospecha Sd. Münchhausen y se inicia protocolo diagnóstico terapéutico.
Discusión: El Sd. de Münchhausen por poderes es una entidad de muy difícil diagnóstico. Los padres o los cuidadores inventan o provocan la sintomatología. Estas simulaciones tienen como consecuencia la realización de numerosas, innecesarias y a veces cruentas exploraciones con múltiples hospitalizaciones (en ocasiones en otros centros). La detección de estos abusos requiere un alto índice de sospecha a través de una historia clínica detallada con un completo examen clínico, investigación de problemas sociales y un perfil característico de la madre o cuidadores. Un 50% de los EAL son de etiología desconocida pero ante la presencia de factores de riesgo deberíamos tener en cuenta el diagnóstico de maltrato infantil.

Ref. 478 VALORACION CIRCADIANA DE LA MELATONINA Y DE LA KYRUNENINA EN NIÑOS CON SINDROME DE DOWN

M. Jiménez, C . Trillo, A . Nevado, J. Romero, A. Bonillo, A. Muñoz.
Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Granada.

INTRODUCCION: Recientemente ha aparecido una nueva disciplina denominada cronobiología, mediante la cual se pueden contemplar los aspectos biológicos en función del tiempo y en consecuencia, definir situaciones de normalidad o de patología (cronopatología).
En la presente comunicación pretendemos estudiar las variaciones circadianas (día / noche) que presentan los niños con Síndrome de Down en relación a la melatonina y a la kyrunenina.
MATERIAL Y METODO: Se estudiaron 30 niños divididos en dos grupos:
A) Grupo control formado por 15 niños normales, con la misma edad y sexo que el grupo problema
B) Grupo problema formado por 15 niños afectados de Síndrome de Down.
A todos ellos, y con motivo de un examen de salud o de otra cirunstacia clínica de interés , se les realizó un estudio de la secreción de melatonina y de la kyrunenina tanto durante el periodo diurno como nocturno. La determinación se realizó mediante RIA , y en el análisis de los datos se empleo el test de comparación de medias para muestras apareadas.
RESULTADOS :

	aMT	Kyn	3-OHk	AK	A A	A X
Control – Día	31'46	5'64	14'20	17'63	2'69	13'66
Control – Noche	75'26	4'29	9'24	13'99	2'12	10'25
Down –Día	22'40	3'90	15'45	80'84	10'96	9'80
Down-Noche	38'46	3'08	11'18	58'26	7'20	9'10

CONCLUSION :
A) En los pacientes con Síndrome de Down existe una variación circadiana de melatonina , pero a diferencia de los sujetos del grupo control , la amplitud de ésta es significativamente menor.
B) En relación a la metabolización del triptófano por la vía de la kyrunenina , los pacientes con Síndrome de Down exhiben un patrón de eliminación por esta vía , tanto para los metabolitos de la vía principal , como para los de la vía alternativa, con una mayor producciuón y eliminación en el trascurso de las horas diurnas.

Ref. 511 ESTUDIO DE LA ACTIVIDAD DEPORTIVA ,POR GRUPOS DE EDAD, EN ALUMNOS DE UN CENTRO ESCOLAR.

Tejedor V., Tricarico M., Piris C.
Servicio Médico de la Escuela Italiana de Madrid.

OBJETIVO: Valorar la incidencia del deporte y sus características, dentro de los distintos grupos de edad, en alumnos de un centro escolar de Madrid.
MATERIAL Y METODO: Estudiamos una población de 558 alumnos de ambos sexos, de 7 a 18 años de edad, matriculados en el curso académico 1997- 98 en la Escuela Italiana de Madrid.
Mediante encuesta personal se recogieron los siguientes datos: Práctica de deporte, tipo de deporte, lugar en que se realiza, numero de horas y días en que se practica.
RESULTADOS: Los alumnos estudiados se dividieron en tres grupos dependiendo de la edad (grupo I de 7 a 10 a os, grupo II de 11 a 14 y grupo II de 15 a 18 a os). Encontramos que en el grupo I practicaron deporte el 77% de los chicos y el 62% de las chicas, en el grupo II el 84% de los chicos y el 76% de las chicas, y en el grupo III el 74% de los chicos y el 69% de las chicas. La practica de deporte es fundamentalmente extra escolar para el grupo I (69%) y III (56%) en los chicos y para el grupo I (68%) y II (57%) en las chicas. Los deportes practicados, por grupos de edad podemos verlos en la siguiente tabla:

Tipo de deporte	Grupo I		Grupo II		Grupo III	
	chicos	chicas	chicos	chicas	chicos	chicas
Baloncesto	15%	6%	13%	28%	17%	29%
Balonmano	1%	0%	0%	3%	11%	17%
Ciclismo	2%	3%	9%	0%	3%	0%
Danza	0%	13%	0%	3%	0%	10%
Esgrima	10%	1%	5%	1%	0%	1%
Fútbol	35%	8%	40%	6%	45%	3%
Gimnasia	1%	8%	2%	12%	6%	12%
Judo/Kárate	13%	6%	6%	3%	4%	5%
Natación	10%	29%	5%	17%	2%	9%
Patinaje	2%	6%	1%	8%	0%	5%
Tenis	9%	13%	6%	10%	2%	1%
Otros	2%	7%	3%	9%	10%	8%

CONCLUSIONES: La práctica de deportes es habitual en estas edades. El deporte más practicado por los chicos en todos los grupos de edad fue el fútbol, mientras que en las chicas para el grupo I fue la natación y para los grupos I y III el baloncesto. Es común para todos los grupos la practica de dos o más horas de deporte al día y dos o más días a la semana.

Ref. 512

PREFERENCIAS Y DEDICACION DE LOS ESCOLARES A LA ACTIVIDAD DEPORTIVA.

Tricarico M., Tejedor V., Piris C.
Servicio Médico Escuela Italiana de Madrid.

OBJETIVO: Valorar la practica de deporte, y sus características, en escolares de Madrid.
MATERIAL Y METODO: Estudiamos una población de 392 alumnos, entre 7 y 14 años, matriculados en el curso académico 1997 - 1998 en la Escuela Italiana de Madrid.
Mediante encuesta personal se investigaron los siguientes aspectos: Práctica de deporte, tipo de deporte, lugar en que se realiza, numero de horas y días en que se practica.
RESULTADOS: De los alumnos estudiados, practicaron deporte el 80% de los chicos y el 68% de las chicas. Solo en la escuela realizaron deporte el 26% de los chicos y el 27% de las chicas. Chicos y chicas en un 55% y 57 % respectivamente practican los deportes en días lectivos. Un 13% de chicos y un 10% de chicas dedican una hora al deporte, el resto lo hacen dos o mas horas y en general dos o más días a la semana. Los deportes practicados, podemos verlos en la siguiente tabla:

Tipo de deporte	chicos		chicas	
	n		n	
Baloncesto	29	15%	27	17%
Ciclismo	10	5%	2	1%
Danza	0	0%	12	9%
Equitación	4	2%	6	4%
Esgrima	16	8%	2	1%
Fútbol	69	35%	11	7%
Gimnasia	3	1%	15	10%
Judo/Karate	19	9%	6	4%
Natación	25	13%	35	23%
Patinaje	4	2%	11	7%
Tenis	15	8%	18	12%
Otros	3	2%	8	5%

CONCLUSIONES: En este grupo de edades encontramos que es habitual la práctica de deportes, aunque más por los chicos 80% que por las chicas 68%. El deporte más practicado por los chicos fue el fútbol (35%) y por las chicas la natación (23%). Los alumnos realizan más deporte fuera que dentro de la escuela, mas deporte los días lectivos que festivos, empleando dos o más horas al día y dos o más días a la semana.

Ref. 534

ENCEFALOPATIA AGUDA Y SINDROME DEL LACTANTE SACUDIDO

S. Ferraz,P. Abenia,A. Gastón,B. Loureiro,J. Melendo,J. López-Pisón
Secciones de Neuropediatría y UCI pediátrica, H. Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

OBJETIVO: Destacar la importancia de incluir el maltrato infantil en el diagnóstico diferencial de la encefalopatía aguda del lactante, en concreto el "Síndrome del lactante sacudido", de difícil diagnóstico si no se piensa en él, ya que en la mayoría de los casos no hay signos físicos externos que orienten hacia el mismo.

MATERIAL Y MÉTODOS: Presentamos el curso clínico y las dificultades diagnósticas de los 2 últimos casos de "Síndrome del lactante sacudido" atendidos en nuestro hospital en el periodo de un año. Lactante varón de 1 mes y medio (caso 1) y lactante mujer de 9 meses (caso 2). Ambos asociaban encefalopatía aguda y colección pericerebral adquirida. El caso 1 requirió dos ingresos para su diagnóstico. En el segundo ingreso una exploración física minuciosa, la presencia de hemorragias retinianas en el fondo de ojo, y el desarrollo de higroma pericerebral, fueron los datos que posibilitaron el diagnóstico etiológico.

COMENTARIOS: Ante un lactante con encefalopatía aguda es importante considerar la posibilidad etiológica del maltrato infantil, de difícil diagnóstico si no se piensa en él. La anamnesis y exploración minuciosas pueden aportar datos sugestivos de este síndrome. La exploración del fondo de ojo debe realizarse de forma precoz para la detección de posibles hemorragias retinianas, casi patognomónicas de maltrato en ausencia de traumatismo craneo-encefálico evidente.
La colección pericerebral adquirida en el lactante es muy sugestiva de "Síndrome del lactante sacudido".

Ref. 566 CONOCIMIENTO DE LOS MECANISMOS DE TRANSMISIÓN DEL S.I.D.A. EN ADOLESCENTES.

AUTORES: Navarro Gochicoa B, Gascón Jiménez JA, Gascón Jiménez FJ, Jurado Porcel A, Pérula de Torres L, Romanos Lezcano A.
Departamento de Pediatría. Hospital Reina Sofía. CÓRDOBA.

OBJETIVOS: Estudiar la prevalencia en el conocimiento de los distintos mecanismos de transmisión del S.I.D.A. en adolescentes. MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio observacional descriptivo. Muestra representativa de alumnos de 2º de B.U.P., C.O.U. y F.P. 2º grado. Se utilizó una encuesta anónima, autocumplimentada por el alumno basada en cuestionarios previos. RESULTADOS: De los 893 encuestados el 48 % eran varones y el 52 % mujeres, con una media de edad de 17.1 años (límites 15-21 años). Un 42.2 % estudiaban 2º de B.U.P., un 38.3 % C.O.U y un 19.3 % F.P. Un 69.4 % cursaban sus estudios en centros públicos y un 30.6 % lo hacían en centros privados. Los resultados para los distintos mecanismos de transmisión se resumen en la siguiente tabla:

MECANISMO DE TRANSMISIÓN	Nº DE RESPUESTAS ACERTADAS
ASIENTO DE LOS SERVICIOS	724 (81.1 %)
MENAJE DE COCINA	785 (87.9 %)
BESOS EN LA BOCA	759 (85.0 %)
DONAR SANGRE	365 (40.9 %)
LÁGRIMAS	790 (88.5 %)
SALIVA	685 (76.7 %)
RECIBIENDO TRANSFUSIÓN DE SANGRE	808 (90.5 %)
SEMEN Y/O SECRECIONES VAGINALES	861 (96.4 %)
RELACIONES SEXUALES ENTRE HOMBRES	750 (84.0 %)
RELACIONES SEXUALES ENTRE MUJERES	531 (59.5 %)
RELACIONES SEXUALES HOMBRE-MUJER	805 (90.1 %)
COMPARTIENDO JERINGUILLAS	890 (99.7 %)
COMPARTIENDO OBJETOS COMUNES COMO EL PEINE	827 (92.6 %)
COMPARTIENDO CUCHILLA DE AFEITAR	732 (82.0 %)
DANDO LA MANO	879 (98.4 %)
COMPARTIENDO EL CEPILLO DE DIENTES4	14 (46.4 %)

CONCLUSIONES: Llama la atención el bajo porcentaje de aciertos en la donación de sangre y el compartir el cepillo de dientes, que contrasta con el alto índice de aciertos para el compartir jeringuillas, darse la mano y el semen y/o secreciones vaginales, lo que denota la utilidad parcial de las campañas de prevención realizadas con este fin.

Ref. 580 EL EMBARAZO INFANTIL, UNA FORMA DE ABUSO SEXUAL INTRAFAMILIAR. URGENCIA SOCIAL. PAUTA DE ACTUACION.

*Autores: Sánchez Sánchez X.; Martínez Roig A.; Elizari Saco MªJ; Roig de C., M.**
*Centro: Servicio de Pediatría. *Servicos sociales. Hospital del Mar. Barcelona.*

Objetivo: exponer nuestra pauta de actuación ante una sospecha, y posterior confirmación, de un abuso sexual infantil intrafamiliar.

Caso clínico: niña de 12 años. Consulta: estreñimiento, abdominalgia, nauseas, vómitos y encopresis desde 1'5 meses. Antecedentes: (Ambientales: vive con: hermanastro (8 años), madre y padrastro (desde hace 10 años). (Personales: menarquia 2'5 meses antes sin otros episodios posteriores. Cuadros de asma. Carácter retraído. Fracaso escolar. Exploración: meteorismo, dolor en 1/3 inferior abdominal y fecalomas palpables (abdomen y tacto rectal). Evolución: (diagnostico estreñimiento. Se pauta enema de limpieza, dieta y laxante. Se solicita enema opaca (EO). (Tres semanas después persiste igual clínica pero con deposiciones normales; EO: dolicocolon, abundantes restos fecales, no lesión de pared. Se solicita tránsito esofagogastrointestinal (TEGI). (Un mes después: igual clínica. TEGI: pérdida del patrón mucoso del íleon terminal (borde antimesentérico) con espiculación fina, de aspecto inflamatorio. En la exploración destaca una masa hipogástrica de 12cm. Ingreso: ecografía: gestación de 21 semanas. Interrogando a la niña, descubre que el padrastro abusaba sexualmente de ella (hasta el momento había negado cualquier contacto sexual con persona alguna). Se cursan las denuncias pertinentes. Se practica, previo consentimiento escrito de la niña y de la madre y autorización judicial, una interrupción del embarazo.

Pauta de actuación: 1) Sospecha: ante dudas razonables, separar a la víctima del entorno familiar e ingreso hospitalario. Se informará(parte judicial) al Juzgado de Guardia. 2) Diagnóstico: a través de: Hª clínica, exploración física y pruebas complementarias. 3) Confirmado el diagnostico: (Tratamiento médico y psicológico/psiquiátrico oportunos. (Denuncias a: Juzgado de guardia, Fiscalía de menores, Brigada de menores de la policía y Dirección general de atención a la infancia.

Ref. 667

SATISFACCIÓN EXPRESADA EN LA UTILIZACIÓN DE SERVICIOS SANITARIOS PÚBLICOS Y PRIVADOS

BLANCO JE, ARACIL FJ, GARCÍA MA, RIOYO M, MORRO A*, DAVARA C*, GARCIA FRIAS E.*
So Pediatría. Hosp Univ. Príncipe de Asturias. Centro Municipal Salud. Alcalá de Henares. (Madrid).*

Objetivos: Estudiar la distribución de la financiación de la cobertura sanitaria de la población infantil y adolescente en el área sanitaria 3 de la Comunidad de Madrid. Comparar el nivel de satisfacción manifestada por los padres y los factores implicados en la asistencia sanitaria prestada por el Sistema Nacional de Salud y proveedores privados de la misma.
Material y métodos: Estudio transversal mediante encuesta de salud domiciliaria (FIS 94/1630), en una muestra aleatoria de 500 individuos con edad inferior a 15 años residentes en el Área sanitaria 3 de Madrid. Se realizó en la primera quincena del mes de junio de 1996, referida a la quincena previa y dirigida a la madre o cuidador habitual, interrogándose sobre el nivel de satisfacción, en una escala de 1 a 7, y diversos aspectos relacionados con la atención sanitaria.
Resultados: Adscritos a la Seguridad Social: 95%; (14%, con cobertura sanitaria privada complementaria); seguro privado, 15,3%. Los resultados de la encuesta fueron para ambos sistemas buenos (media y mediana ^{3}ð ð5). Se objetivaron diferencias estadísticas ligeramente favorables a la asistencia privada. Estas fueron significativas ($p<0,05$) en la apreciación personal de aspectos de índole humana, estructural y organizativa. Asímismo, se objetivaron diferencias en factores asociados al tiempo invertido en la actividad (duración, trámites y horario de la consulta e información transmitida), a favor de la asistencia privada. No se encontraron diferencias estadísticas en factores como: lista de espera, tiempo de espera inmediato a la consulta y para realización de pruebas complementarias, facilidad de desplazamiento al centro, equipamiento e instalaciones físicas y nivel de confianza en el médico. Un mayor nivel de estudios y menor edad del padre junto a mayor edad del niño se asociaron a la elección de asistencia privada.
Conclusiones: Hubo un buen nivel de satisfacción en la atención sanitaria, tanto pública como privada. En general fue ligeramente superior en la asistencia privada, en relación con condiciones que facilitaban la relación médico-paciente (tiempo disponible, condiciones físicas, dedicación o interés mostrado).

Ref. 699

PERFIL SOCIO SANITARIO Y EVOLUCIÓN DE LOS R.N. INGRESADOS EN EL CENTRO BÁSICO DE ACOGIDA

*M. Navarro Guillé y J.M. García Bru. *D. Antonio Martínez Valverde.*
*Centro Básico de Acogida. *Cátedra y Departamento de Pediatría del Hospital M.I. de Málaga.*

OBJETIVOS: Analizar motivos de ingreso, estancia media y evolución de los R.N. que ingresan en el Centro Básico de Acogida dependiente de la Diputación Provincial de Málaga.
MATERIAL Y MÉTODO: Se recogen en estudio retrospectivo: datos sanitarios de 42 RN que ingresan por orden del Servicio de Atención al Menor durante el periodo de Enero de 1.996 a Enero de 1.998. La distribución por sexos fue de 22 varones/20 hembras y la edad media al ingreso fue de 0'22/30.
RESULTADOS: En el ÁREA SOCIO FAMILIAR: el mayor nº de RN es remitido desde el Hospital Regional MI (71'4%), siendo el motivo principal de ingreso la adicción de la madre a sustancias de abuso en un 64'2%. La estancia media en el Centro es de 4 meses y 7 días siendo el acogimiento preadoptivo en un 50% la causa mayoritaria de baja en el Centro. EN EL ÁREA SANITARIA: un 59'5% presenta un peso al nacer por debajo de 2.500 gr., el 70'3% de los casos que presentaron Síndrome de Abstinencia en el Hospital de procedencia mantuvieron clínica de deprivación con síntomas menores durante su estancia. Se observa seropositividad para Ac. de VIH en un 16'6%, (PCR positiva en un 2'38%) y Ac de Hepatitis C, en el 50%. Aproximadamente en el 90% se puede encontrar un desfase en el desarrollo madurativo, y patología en algun área determinada que necesita tratamiento individualizado en aproximadamente un 20%.
CONCLUSIONES: El motivo principal que origina el desamparo en estos menores es la adicción de sustancias de abuso durante el embarazo de la madre y su consecuencia más importante, es la privación del medio familiar. La detección prenatal de las situaciones de riesgo así como la denuncia de estas situaciones al Servicio de Atención al Menor ayudarían a reducir la estancia de estos lactantes en los Centros.

Ref. 700 **PERFIL SOCIOLOGICO DE LOS ADOLESCENTES INGRESADOS EN LOS TRES ÚLTIMOS AÑOS EN UN CENTRO DE ACOGIDA.**

AUTORES. Jose M. Garcia Bru, Maria Navarro Guille, D.Antonio Martinez Valverde.Pediatras del C.B.A.de la Exma. Diputacion provincial de Málaga.*cátedra y Jefe de Departamento del H.Materno-Infantil de málaga.*

OBJETIVO:Analizar los antecedentes familiares, personales y trayectoria seguida por los adolescentes ingresados en un centro de acogida. MATERIALY METODO: Se analizan 59.historias (Totalidad de los ingresados en los años 1.995,96 y .97). Se recogen los antecedentes personales, familiares, la procedencia y las salidas. RESULTADOS:49,1% varones.50, 8 hembras.

Ingresaron:Por orden de fiscalia.50,8%.Por orden del Servicio de Atención al Menor :38,5%. De su casa: 10,5%. 14 eran magrebies: 23,7%. Estos se sacaron del estudio al desconocerse los antecedentes.La edad media era de:14años:32,2%.15a:20,3%.

16a:20,3%.17a:27,1%.Antecedentes familiares: Padres separados:31,1%.Padres drogadictos:37,7%. De estos, adictos al alcohol un 28,8%.ADVP: un 4,4%. AD no VP.: un 4,4%. Madres con trastornos psiquiatricos:6,6%. Otras sociopatías (padres en la cárcel, abandonos, expulsiones de casa,etc.) un 24,4%. Antecedentes personales: Malos tratos:20%. Abusos sexuales dentro de las familias referidos por las niñas:23%. Intentos de autolisis:13,3%. AD no VP:20%. Trastornos psiquiatricos:20%. Embarazos:16,6%. Un 37,5% de los menores estuvieron ingresados en nuestro centro o en otros centros con menos de 10 años de edad. Devueltos de adopción: 8,8%. Estancia media en el centro: Menos de un mes:60,2%.Menos de tres meses:19,2%.

Menos de seis meses:15,6%. Menos de un año:4,8%.Salidas del centro: Aquí se incluyen los magrebies, ya que este dato se conoce y es significativo porque un 90% se fugaron.Un 35,7% se trasladaron a otro centro.Reintegracion familiar:28,5%.Fugas: 29,8%. Familia Extensa:5,3%.

CONCLUSIONES: Un tercio de los menores ya estuvieron ingresados en su infancia en centros.

Familias monoparentales, droga y trastornos psiquiatricos de las madres son las causas mas frecuentes de disfunción social en los adolescentes.Estas situaciones se manifiestan en malos tratos abusos sexuales y alteraciones psicológicas en los menores.

Ref. 026

ARTRITIS CRONICA JUVENIL DE INICIO SISTÉMICO: EVOLUCIÓN CLÍNICO-TERAPÉUTICA

S. Rite, M. Martínez, S. Martínez, Y. Tabuenca, M. Medrano, I. Pastor
U. de Reumatología infantil. Hospital Miguel Servet . Zaragoza.

Objetivo: Revisar 10 casos de ACJ de inicio sistémico habidos en nuestro Hospital en los últimos 4 años de cara a evaluar la evolución clínico-terapéutica de estos pacientes.
Material y métodos: Se estudian 10 casos (6 niñas y 4 niños) con una edad media al debut de 7,8 años y DS de (3,4. 6 casos cumplían los criterios de la EULAR para un diagnóstico "definitivo", 3 para "probable" y un caso se presentó con fiebre y serositis. Se revisan datos clínicos y bioquímicos al debut, la evolución clínica y bioquímica tras la instauración del tratamiento, así como la evolución en años posteriores.
Resultados: Todos presentaron fiebre (x:19,2 días,DS(8,75), que remitió a las 24 horas de iniciar el tratamiento (8 con corticoides y 2 con indometacina); previamente el uso de salicilatos fue inútil. La forma de presentación más habitual fue fiebre+artralgias+exantema (70%). Otros datos clínicos: artritis (n=6), serositis (n=7), hepatomegalia (n=4) y poliadenopatías (n=7). Analíticamente lo más significativo era una VSG alta(x:110,DS(19). Otros: Neutrofilia (n=10), leucocitosis (n=8), trombocitosis (n=7), anemia (n=6), microcitosis(n=2), hiperIgG(n=4), C3 elevado(n=3). En 6 casos la evolución fue favorable(VSG x:25, DS(15,7 tras el tratamiento). 3 se hicieron corticodependientes(VSG x: 76, DS(37 tras el tratamiento), de ellos 2 se trataron con Metotrexate, uno con buena evolución y otro precisa ciclos de corticoides. En un caso existió corticoresistencia(VSG 125 al mes), superada posteriormente asociando gammaglobulina i.v. Este paciente es corticodependiente en la actualidad.
Comentarios: 1.La ACJ sistémica es una causa de F.O.D. en la infancia. 2.El tratamiento con corticoides resulta ser eficaz para lograr una remisión inicial en estos pacientes. La indometacina podría ser una alternativa de tratamiento en las formas más leves. 3.El MTX es una alternativa en las formas resistentes. La gammaglobulina i.v. podría ser útil como coadyuvante en las formas severas.

Ref. 028

Titulo: ENFERMEDAD DE SEVER

Autores:Rufino Hergueta Lendínez, María Teresa Aldabó Pallás, María Dolores Gómez Vargas
Centro: Centro de Salud de Osuna (Sevilla)

INTRODUCCION.

Las osteocondritis disecantes son alteraciones locales del hueso subcondral que se caracterizan por la disección de un fragmento óseo epifisario debido probablemente a una necrosis isquémica aséptica. Cuando se afecta el núcleo de osificación posterior del calcáneo se conoce como enfermedad de Sever-Haglund-Blanke.

CASOS CLINICOS.

Se trata de dos niños varones de 7 años y 6 meses y 8 años de edad respectivamente que consultaron por una clínica similar: dolor en el talón que dificultaba su apoyo durante la marcha provocando cierta cojera. En la exploración se apreció dolor a la presión en la región lateral y postero-
inferior del calcáneo; no existía dolor a la palpación del tendón de Aquiles y las articulaciones del pie y del tobillo eran normales. En la radiografía lateral del pie se observa en el primer caso una imagen de aumento de densidad y escasa fragmentación de la apófisis posterior del calcáneo y en el segundo caso una importante fragmentación del mismo. En ambos se instauró tratamiento con reposo relativo y crema antiinflamatoria local siendo la evolución favorable.

COMENTARIO.

Aunque la enfermedad de Sever es típica de adolescentes con una elevada actividad física puede verse ya en la preadolescencia. Su evolución es larga aunque no suele dejar secuelas y tiende a la curación espontánea. Sin embargo se debe tratar, sobre todo cuando las molestias sean marcadas con cremas antiinflamatorias locales y toleneras de descarga que suavizen el apoyo del talón.

Ref. 111 SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO. CASO CLÍNICO

Fernández Lorenzo JM, López Casado MA, Fuentes Punzano M, Martín-Mora Bermúdez P, Fernández Segura E, Martín de Lara I, Ortega Martos L
Hospital Universitario Materno-Infantil Virgen de las Nieves. Granada

Se describe el caso de un paciente varón de 13 años sin antecedentes familiares ni personales de interés, que ingresa por convulsión en brazo derecho secundariamente generalizada, tónicoclónica, que cedió con diacepam iv. Cefaleas, febrícula y artralgias en rodillas, desde hacía 2 días. Tras su ingreso, aparece estupor, desorientación temporoespacial y desviación de la mirada a la derecha. Tono muscular, fuerza y Reflejos osteotendinosos normales. Disminución del nivel de conciencia, con Glasgow 6/15. Pupilas isocóricas. No signos meningeos. Se instauró tratamiento con aciclovir, primafen, corticoides y fenitoína. Posteriormente, el paciente inicia una recuperación lenta de su nivel de conciencia, normalizándose la exploración neurológica sin encontrarse deficits residuales. Al retirar corticoides, reapareció febrícula continua, con picos febriles aislados, que sólo pudieron controlarse volviendo a introducir los mismos.

Pruebas complementarias

Hemograma : leucocitos normales con predominio neutrófilo. Resto normal. VSG 96/121. PCR 5'6. ASLO normal. Bioquímica sérica normal, salvo hierro 22, LDH 684. Gasometrías normales. Orina negativa. Coagulación alterada, con disminución de la actividad de protrombina. AT III 95%. Serologías virales (TORCH) negativas. Micoplasma negativo. Parotiditis negativo. Aumento de IgM sérica y de IgG sérica y en LCR. cANCA, pANCA negativos. ANA, ENA, DNA nativo negativos. Anticuerpos antineuronas negativos. Cultivos de sangre, orina, y LCR negativos. Cultivo celular de LCR negativo. PCR a virus del Herpes negativa. Anticuerpos anticardiolipina IgM positivos.

FO normal. EEG : ondas lentas, difusas, con predominio en hemisferio izquierdo, frontocentrales. Mediante pruebas diagnósticas de imagen (TAC sin/con contraste, arteriografía, RMN), se observaron lesiones isquémicas de transformación hemorrágica en lóbulo frontal, tálamo y cabeza de caudado izquierdos, afectando fundamentalmente substancia gris, que fueron regresando, llegando algunas incluso a desaparecer, y conservando una zona de cavitación necrótico-hemorrágica frontal izquierda, que podría corresponder a infarto venoso.

Conclusiones: Los anticuerpos antifosfolípidos se describieron en 1952 asociados a lupus eritematoso sistémico (LES), aunque pueden encontrarse en otras patologías, tales como infecciones, neoplasias hematológicas y sólidas, IRC, inmunodeficiencias primarias, enfermedades hepatobiliares, otras colagenosis, toma de fármacos (que suelen inducir LES), en pacientes ancianos, e incluso, en individuos sanos y sin sintomatología. Son causantes de fenómenos trombóticos (sobretodo enfermedad cerebrovascular en pacientes jóvenes), desórdenes neuropsiquiátricos, trombopenias, y abortos. En ocasiones, se han asociado a un cuadro de infarto cerebral, sin sintomatología previa, y sin asociarse a marcadores de LES. En consecuencia, ante la aparición de fenómenos trombóticos o hemorrágicos, es obligada su determinación, discutiéndose en la actualidad si en el caso de que sean positivos se debe realizar terapia anticoagulante a largo plazo con heparina de bajo peso molecular.

Ref. 136 ESPONDILODISCITIS EN LA INFANCIA. REVISIÓN DE 7 CASOS.

L. Rodríguez Ferran, J. Ros Viladoms, E. González Pascual, R. Huguet, E. Sainz Canela.
Unitat Integrada Pediatria. Hospital Clínic-Sant Joan de Déu, (Prof. R. Jiménez.) Facultat Medicina. Universitat Barcelona.

La patología infecciosa vertebral en la infancia es poco frecuente, pero las manifestaciones clínicas son bastante aparentes, con alteración da la marcha e hiperlordosis marcada. A pesar de su agudeza, en ocasiones el diagnóstico se establece tardíamente.

Se han revisado los casos de espondilodiscitis en los últimos 5 años. Epidemiología: De los 7 casos, la edad media en el momento del diagnóstico fue de 7'1 años. De ellos, 4 fueron niños y 3 niñas. Clínica: Sólo uno de los 7 casos presentaba un antecedente de traumatismo previo. Uno de los pacientes presentaba patología de columna vertebral de base en forma de espondilolistesis lumbo-sacra. El tiempo de evolución de la clínica en el momento de la consulta fue de menos de una semana en 4 casos, y de 2 semanas o más en 3 casos. Cuatro de los 7 pacientes presentaron fiebre. En todos los casos la marcha estaba limitada parcial o totalmente y a la exploración destacaba el envaramiento dorso-lumbar. Dos pacientes presentaron dolor abdominal, que en uno de ellos obligó a descartar causa quirúrgica. Uno de los pacientes presentó signos de afectación radicular que se objetivó mediante electromiografía. Pruebas de laboratorio: La eritrosedimentación y la proteína C reactiva se hallaron elevadas en todos los casos. El PPD resultó negativo en todos los casos. El hemocultivo resultó positivo en un solo caso, y el gérmen aislado fue Staphyloccocus aureus. Se realizó punción de disco en un solo caso y no se aisló ningún germen. Pruebas de imagen: Inicialmente gammagrafía, que mostró hipercaptación en la zona afecta. Posteriormente se realizaron TC y RMN. En un caso se detectó sacroileítis concomitante y en dos pacientes la infección había evolucionado a la formación de un absceso paravertebral, que no precisó drenaje quirúrgico. Tratamiento: Reposo, inmovilización y antiinflamatorios no esteroideos en todos los casos. Antibiótico endovenoso en 5 casos (cefazolina y gentamicina en 3 casos, /cloxacilina y gentamicina en 2 casos). Evolución: Fue satisfactoria a largo plazo en todos los casos.

Ref. 177 DOLOR DE EXTREMIDADES EN LA INFANCIA

C. Glez. Espinosa, B. Glez. Alvarez, R. Miralles, G. Barreda.
S. Pediatría, S. Traumatología del Hop. Universitario de Canarias.

Se estudiaron prospectivamente un total de 84 niños, 48 varones y 36 hembras, durante un periodo de 3 años, (1995-97), en nuestra Unidad de Reumatología Pediátrica del Servicio de Pediatría. Las edades estaban comprendidas entre los 5 y 14 años. La única sintomatología referida fueron dolores en extremidades de más de un mes de evolución.
A todo ellos, se les realizó una historia clínica, examen físico, radiografía simple de ambas extremidades, analítica rutinaria (hemograma, VSG, perfil bioquímico, PCR, ASLO).
En 23 casos, practicamos gammagrafía ósea, en 18 casos TAC y en 5 casos RMN.
14 de los paciente presentaron una causa orgánica, 2 casos de Espondilolisis de L-5, 1 Espondilolistesis, 1 Cifosis y 8 Escoliosis y 1 Sinovitis y 1 Tumoración (encondroma.
59 casos se etiquetaron de Dolores de crecimiento y 11 Dolores por Fobia al Colegio.
En los 2 casos de Espondilolisis los dolores fueron referidos desde 6 meses antes, en uno de ellos el ANA fue positivo y en ambos apareció una mayor captación en la gammagrafía ósea. El TAC y la RMN, no aportaron nada añadido. La espondilosistesis se localizó a nivel de L4-L5, estadio I-II.
El caso tumoral correspondió a un niño de 8 años en la extremidad inferior derecha. Se trataba de un encondroma, confirmado radiográficamente.
Los casos de escoliosis, fueron 2 dorsales izquierdas, de unos 15º, 3 dorsales derechas de 17º, 3 lumbares izquierdas de 15, 16 y 20º.
Llamamos la atención sobre la falta de interés en la investigación de los dolores en extremidades inferiores en la infancia, cuando realmente son un problema cotidiano.

Ref. 178 PRESENTACIÓN DE 29 CASOS DE MIOSITIS AGUDA BENIGNA

R. Miralles Chinchilla, B. Glez. Alvarez, M.J. Hdez. Glez., J. de la Barreda, C. Batista, C. Glez. E.
S. Pediatría, S. Traumatología A del H.U.C.

Un total de 29 niños, con edades comprendidas entre los 3 y los 14 años, fueron diagnosticados de Miositis Aguda Benigna en nuestro Servicio de Pediatría en el período comprendido entre 1993-97. De ellos, 18 eran varones y 11 hembras.
Todos los casos fueron precedidos de una infección del tracto respiratorio superior y 12 de ellos tenían añadida una infección del aparato digestivo. Todos los ingresos se hicieron a través del Servicio de Urgencias, excepto 2 de ellos que lo hicieron a través de la consulta externa.
La clínica estuvo marcada por dolores de extremidades inferiores, malestar general, fiebre en 9 casos e impotencia funcional en 6 casos. El tono muscular, los reflejos y la sensibilidad fueron normales, excepto en 2 de ellos que tenían una ligera hipotonía. En 4 casos apareció una hepatomegalia de 2-3 cm. que desapareció a la semana de evolución. Las enzimas musculares: CPK y Aldolosa aumento en todos los casos; la LDH, GOT y GPT en 8 casos.
En 26 casos se apreció leucopenia y neutropenia.
Se aisló VRS en 7 casos, Inflluenza A en 3 y Rotavirus en 2 casos.
En uno de los pacientes apareció Mioglobinuria.
Se practicó EMG y Biopsia Muscular en 2 pacientes, apreciándose una destrucción muscular.
La evolución fue favorable en un período de 7 días. El caso de la Mioglobinuria se solucionó en 15 días.
El tratamiento fue sintomático con Paracetamol.

Ref. 179 PRESNTACIÓN DE 45 CASOS DE VASCULITIS INFANTIL

R. Miralles Chinchilla, B. Glez. Alvarez, C. Glez Espinosa, M.J. Hdez. Glez., R. Pérez Hernández, J. de la Barreda.
S. Pediatría, S. Traumatología A del H.U.C.

Se presenta un total de 45 casos de Vasculitis infantiles ingresados en nuestro Servicio de Pediatría en un período de tiempo comprendido entre 1993-97. De todos ellos, 28 eran varones y 17 hembras, con unas edades comprendidas entre los 2 y 14 años. Del total de pacientes, 28 fueron diagnosticados de Púrpura de Schölen-Henoch, 8 de Enfermdedad de Kawasaki, 4 Eritemas Nudosos, 1 Paniculitis, 1 Enfermedad del Suero y 3 de Vasculitis sin etiquetar. Clínicamente, todos los casos de Schölen-Henoch, cursaron con artralgias, artritis en codos, rodillas, tobillos, habiendo sido uno de ellos recidivante. Otro de los pacientes presentó dolor abdominal intenso, habiéndose detectado en la Ecografía imágenes de líquido libre entre asas en fondo de saco de Douglas, especialmente en F.I.L., con asa intestinal engrosada y atónica supravesical. Otra de las Púrpuras de Schölen-Henoch correspondió a un varón de 11 años, que presentó un edema importante en el pene, con una lesión purpúrica, que evolucionó hacia la curación. Uno de los casos de Enfermedad de Kawasaki, era una niña de 6 años que presentó una Miocarditis, que evolucionó favorablemente. En esta revisión no se incluyeron las vasculitis secundarias a otras enfermedades, como el Lupus Eritematoso Sistémico o la Artritis Reumatoide. El motivo de nuestra comunicación es llamar la atención por este tipo de patología infantil, dada la poca frecuencia con que se discute en un foro congresual.

Ref. 180 FIEBRE REUMÁTICA ASOCIADA A TUBERCULOSIS

C. Glez Espinosa, R. Pérez Hernández, B. Glez. Alvarez, A. Barragán, J. Abreu, R. Miralles Chinchilla.
S. Pediatría, S. Cardiología, S. Neumología - H.U.C.

Se trata de una paciente de 15 años de edad, que refiere un cuadro caracterizado por "palpitaciones", dolores articulares en codos, muñecas, tobillos y rodillas, que han venido repitiéndose desde unos 9 meses atrás, con una duración de 3-5 días y luego desaparecen. En varias ocasiones se acompañaba de fiebre.

Hace unos 3 meses fue ingresada en un Hospital de Tinduf (Argelia) con el diagnóstico de Taquicardia Supraventicular, habiendo presentado previamente un cuadro amigdalar.

En el examen físico presenta Peso: 57.500 kg. Talla; 155 cm. Tª: 38º. Ritmo cardíaco: 88x´. F.R.: 40x´. T.A.: 100/60. Soplo sistólico II/VI. Rubos, calor y tumefacción en muñeca y carpo izquierdo. Tumefacción y dolor intenso en tobillo izquierod.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS: Hc: 31,8; Hb: 10,5; N: 75,5; Anemia ferropénica. VSG: 100/1ª hora). Mantoux: 1,9 mm. Hemocultivo: estafilococo hominis. Jugo Gástrico: Mycobacterium Tuberculosa. R.x de tórax: Cardiomegalia e hilios vasculares prominentes, sin que se evidencien signos de insuficiencia cardíaca, ni proceso inflamatorio ni neoformativo. Ecocardiografía Doppler: Ventrículo izquierdo dilatado, Aurícula izquierda dilatada. Contractilidad V.I. conservada, Insuficiencia Mitral moderada a severa. Insuficiencia aórtica moderada a severa. Insuficiencia Tricuspídea ligera. Hipertensión pulmonar izquierda. TAC: Silueta cardíaca, hilios y mediastino sin anormalidades. Parénquimas pulmonares sin evidencia de infiltrados o masas. Importante cardiomegalia a expensa de cavidades izquierda. Pequeños ganglios axilares bilaterales de hasta 1 cm. de diámetro. Ecografía abdominal y de pelvis: Pequeña adenopatía en tronco celíaco de 1 cm. EEG: Normal. Ac. Antinucleares, RNP, ACA, Anti-Jo: negativos.

TRATAMIENTO: A.A.S. + Isoniazida + Rinfampicina + Pirazinamida, durante 6 meses. Actualmente Isoniazida + Bencetacil 1.200.000 U al mes.

Ref. 200

DERMATOMIOSITIS: PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Laureano,M.;De la Cerda,D.;Gomez-Llorente,A.;Sotillo,I;García-Botia,J.;González-Hachero,J.*
Servicio de Pediatría.Servicio Dermatologia H.U. Virgen Macarena . SEVILLA.*

OBJETIVOS: Presentar un caso de dermatomiositis peculiar por su precoz edad de aparición y resumir el conocimiento actual sobre esta enfermedad.
MATERIAL Y METODOS:Varón de 17 meses que presenta exantema y debilidad muscular proximal de miembros inferiores, de dos meses de evolución. A.Personales: RN a término y de peso adecuado. Primer gemelo. Dos episodios bronconeumónicos. Hermano sano. A.Familiares: Sin interés. Exploración: Buen estado general. Eritema violáceo periorbitario y lesiones eritematosas generalizadas fotosensibles de distribución asimétrica. Escasa movilidad espontánea en miembros inferiores con tendencia a la sedestación y dificultad para alcanzar la bipedestación. Sin otros hallazgos a la exploración por aparatos y sistemas.
P.complementarias: resaltan por su interés: VSG: 35 mm/h . CPK: 415 U/l. LDH: 922 U/l. GOT: 58 U/l. Proteinograma: aumento de alfa-1, alfa-2 y disminución de gammaglobulinas. ANA, PCR, ASLO, FR y serología a virus :negativas.I. humoral: normal.Resto de analítica, no revelaron datos de interés. EMG: fibrilaciones, ondas picudas positivas y descargas repetitivas de alta frecuencia, compatible con proceso miopático de predominio proximal. Biopsia cutánea: cambios inflamatorios crónicos. Biopsia muscular: necrosis de fibras, fagocitosis, basofilia, nucleos grandes y atrofia perifascicular, compatible con dermatomiositis.
RESULTADO:Instauramos tratamiento con reposo, fotoprotección. So-porte nutricional. Corticoides orales. Evolución: Favorable. Desaparecen las lesiones cutáneas y la debilidad muscular.

CONCLUSIONES: La dermatomiositis es una enfermedad inflamatoria multisistémica crónica de etiología desconocida. Su incidencia es muy baja en la infancia, predominando en mujeres preadolescentes. El tratamiento de elección son los corticoides aunque se ensayan tratamientos alternativos en casos refractarios con el fin de prevenir las complicaciones tardías.

Ref. 215

ABSCESO PIÓGENO DE PSOAS ILÍACO

M.Ortillés; M.Gracia; I.Ariño; S.Valle; L.Tello; M. Bueno.*
Dpto.de Pediatría y Radiología del H. Clínico de Zaragoza.*

INTRODUCCIÓN:
El absceso de psoas es una entidad poco frecuente en la infancia. Generalmente son de origen primario, asociados a infección por stafilococo aureus; ó secundarios a patología gastrointestinal, genitourinaria o traumatológica.
CASO CLINICO:
Niña de 13 años y 9 meses que presenta: síndrome febril de 20 días de evolución, dolor en hemiabdomen izdo y claudicación a la marcha de extremidad inferior izda.
Exploración física: Sensación de masa en fosa ilíaca izda a nivel de la rama isquiopubiana; dolor a la flexión, rotación interna y abducción de la cadera izda. No signos de flogosis. Resto de la exploración: normal.
Exploraciones complementarias: leucocitosis con desviación izda, elevación de la VSG y de la PCR. Mantoux: negativo. Bioquímica, Rx de cadera y ecografía genital: normal. Ecografía abdominal: lesión hipoecóica de 5cm de diámetro, a nivel del psoas ilíaco izdo. Gammagrafía con Ga 67: captación a nivel de hemipelvis izda. RNM: Aumento de tamaño y cambios de señal a nivel del psoas ilíaco y del obturador interno izdo compatibles con proceso inflamatorio.
Evolución y tratamiento: antiinflamatorio y antibiótico IV durante 20 días, con mejoría clínica y analítica. Ecográficamente persiste la lesión de características similares. Se remite a su domicilio con tto antibiótico por vía oral, pendiente de nuevo control gammagráfico. Reingreso a los 5 días por dolor e impotencia funcional. Ante la persistencia de la lesión, se realiza drenaje bajo control ecográfico y antibioterapia IV. Cultivo del contenido del absceso: negativo. TAC y ecografía de control a los 10 días: resolución del cuadro.
COMENTARIOS:
En el diagnóstico diferencial de la claudicación a la marcha, hay que incluir al absceso del psoas ilíaco, a pesar de su baja incidencia. La presentación clínica habitual es: fiebre, dolor abdominal e impotencia funcional de extremidad inferior. El diagnóstico se realiza mediante pruebas de imagen. El tratamiento inicialmente es antibioterapia intravenosa y en caso de no resolución debe realizarse drenaje del mismo.

Ref. 232

ESCLERODERMIA LOCALIZADA DE LA INFANCIA

Mateo,MJ. Moragon M, Castaño C, Mayol MJ, G. De Dios J, Durá T. Moya M.
Hospital de San Juan. Universidad Miguel Hernandez. Alicante

La esclerodermia localizada es una entidad poco frecuente en la infancia. Difiere en algunos aspectos de la esclerodermia del adulto, especialmente en la escasa incidencia de implicaciones sistémicas. Siendo una enfermedad de origen desconocido, en su patogénia están implicados mecanismos inmunológicos y/o autoinmunes, agentes infecciosos (Borrelia Burgdorferi), agentes tóxicos, drogas y traumatismos previos. La alteración de la microcirculación parece tener un papel principal en el proceso de fibrosis.

CASO CLINICO

Niño de 12 años de edad que presenta lesiones en piel de un año de evolución, localizados en hemicuerpo izquierdo, sin atravesar la línea media. Exploración física : P: 39.8 kg (P60), T: 151 cm (P75) Buen estado general. Discreta asimetría facial. Placas de bordes irregulares hiperpigmentadas, induradas con centro pálido y atrófico, localizadas en abdomen, torax, hombro, brazo y pierna. En las extremidades las lesiones son confluyentes y presentan mayor componente atrófico con pérdida de elasticidad de la piel y de volumen, disminución de diámetro de 3 cm respecto a extremidades derechas. Se aprecia una discreta pérdida de fuerza en brazo y pierna afectos. Resto de exploración normal. Datos Complementarios: Hemograma, Bioquímica, Inmunoglobulinas: normales. ANA 1/320, Ac Anti DNA 143.5. Rx de esqueleto: normal. EMG: normal. Biopsia de piel: engrosamiento del colágeno dérmico, desaparición del panículo adiposo y anejos cutaneos e infiltrado inflamatorio en dermis que abarca fascia muscular.

A pesar del carácter autolimitado característico de este proceso y el buen pronostico que en general comporta, y dado el grado de afectación clínica e histológica que presenta se decide iniciar tratamiento con corticoides (1 mg/kg/día) y Penicilina V. apreciándose una lenta pero manifiesta mejoría de las lesiones.

Ref. 250

ANTICUERPOS ANTICARDIOLIPINA Y LIVEDO RETICU-LARIS EN DOS NIÑAS.

García Puig R, Vicente A, González Enseñat MA*, Gallardo F*, González Pascual E.*
Unitat Integrada Pediatria. Hospital Clínic-Sant Joan de Déu (Prof. R. Jiménez). Facultat Medicina. Universitat Barcelona.

Introducción: El síndrome antifosfolípido primario (SAP) cursa con una afectación multisistémica acompañada de anticuerpos anticardiolipina (aCL) persistentemente elevados. Diferentes alteraciones cutáneas han sido asociadas con el SAP, siendo de ellas la más frecuente la Livedo Reticularis (LR).

Casos clínicos: Dos niñas, de 6 y 8 años, sin antecedentes de interés que consultan por LR de aparición hacía tres años y ocho meses respectivamente. La exploración física solo mostraba LR afectando extremidades superiores e inferiores. Analíticamente no se hallaron alteraciones en el hemograma, función renal, hepática y tests de coagulación. VSG, ANA, anti-DNA, anti-Ro, anti-La, anti-Sm, anti-RNP, Anticoagualnte lúpico, RNP, FR y ANCA fueron negativos. Los anticuerpos IgG anticardiolipina fueron altamente positivos en ambos casos, la IgM fue negativa. El estudio de la proteína C, proteína S, y AT III fueron normales. En el control analítico dos meses después persistían los aCL elevados. Durante nueve meses de seguimiento no apareció ninguna otra alteración.

Discusión: La presencia de LR ha sido observada en el 55% de adultos afectos de SAP. Siguiendo los criterios diagnósticos de Alarcon-Segovia la asociación entre aCL positivos y LR entra en la categoría de SAP probable. Estos pacientes plantean serias dudas en cuanto a su manejo clínico. En nuestro conocimiento esta situación solamente ha sido estudiada en adultos.

Ref. 316

ENFERMEDAD DE STILL. PRESENTACION COMO FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO

Picón Cotos M., del Río Pastoriza I., Martinón Torres F., Fernández Cebrián S., Alvez González F.
Complexo Hospitalario Universitario de Santiago (CHUS).

Introducción: Utilizamos la denominación de fiebre de origen desconocido (FOD) para referirnos a un niño ingresado en un hospital sin foco evidente de infección y sin diagnóstico de un proceso no infeccioso. En la mayoría de los niños, la aparición de otras manifestaciones clínicas descubre el carácter evidentemente infeccioso de la enfermedad, y, en otros , como el que presentamos, se evidencia enfermedad del tejido conectivo, no dejando nunca de considerar un proceso neoplásico.
Caso clínico: Paciente de 10 años de edad que debuta con fiebre en picos, vespertinos y nocturnos, acompañados de escalofríos, sudoración y astenia. En la exploración física destaca exantema macular rosado evanescente a nivel de cara anterior de tórax coincidente con picos febriles. Se realizó amplio despliegue diagnóstico, descartándose infecciones víricas, bacterianas o parasitarias y procesos ocultos (abcesos o neoplasias). Se detectó elevación de reactantes de fase aguda, lo que, unido a las características de la curva febril, al exantema evanescente característico y a la negatividad de ANA, factor reumatoide y HLA-B27, y habiéndose descartado otra patología, llevó a establecer el diagnóstico de artritis reumatoidea juvenil tipo sistémica o enfermedad de Still (ARJ).
Conclusiones: La ARJ (junto con el lupus eritematoso sistémico) constituye la enfermedad del tejido conectivo que debuta más frecuentemente con FOD. El diagnóstico es clínico y depende de la observación de manifestaciones sistémicas típicas a lo largo de al menos 3 mese consecutivos, así como de la exclusión de otras enfermedades.

Ref. 423

SINDROME TINU EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Ruiz M, Sanchez A, Sanchez-Bursón J, Manjón M, Almuedo A, Espino R
Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

El Síndrome TINU (Uveitis más Nefritis Túbulointersticial Aguda) es una rara entidad descrita por Dobrin en 1975 de la que se han descrito 80 casos y suelen acompañarse granulomas en médula ósea, cambios linfáticos y alteraciones hepáticas. Es de etiología desconocida, aunque probablemente sea autoinmune.
MÉTODOS Y RESULTADOS:
Presentamos tres casos de Sd.TINU: dos niñas y un varón con edad media de 13 años. Los tres debutaron con afectación ocular (uveitis anterior bilateral, vitritis anterior, papilitis, cruces A-V patológicos) más afectación renal (aumento de creatinina, glucosuria y proteinuria en rango tubular).
En estudios complementarios destaca reactantes de fase aguda aumentados, anemia normocítica-normocrómica, leucocitosis, fórmula normal, creatinina elevada, proteinuria tubular, microhematuria, aclaramiento de creatinina descendido, serología a virus, mycoplasma, toxoplasma, clamydia, rickettsia, brucella, lues, borrellia, factor reumatoide, ANA, ANCA negativos. Rx, Tac, IRM y Eco normales.
Biopsia Renal: NERFRITIS TUBULOINTERSTICIAL AGUDA.
El tratamiento fué con corticoides y ciclosporina (dos de los casos) oral.
La evolución fué muy favorable, prácticamente asintomáticos a los seis meses del inicio del tratamiento.
CONCLUSIONES:
El pronóstico va a depender si la afectación renal es intersticial o glomerular.
El Síndrome TINU parece ser más frecuente de lo publicado. El tratamiento con corticoides con o sin ciclosporina demuestra ser eficaz en todos ellos.

Ref. 466 ENFERMEDAD DE BEHÇET EN NIÑO DE 6 AÑOS.

Caro J, Diáñez G, Hernández I, López R, Cáliz R.
Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Introducción: Se define como enfermedad de Behçet al proceso que cursa indefectiblemente con úlceras orales recidivantes (más de 3 crisis en 12 meses) a lo que se añaden al menos dos de las siguientes; úlceras genitales recidivantes, lesión ocular, lesiones cutáneas o fenómeno de Patergia positivo.
Caso clínico y diagnóstico diferencial (d.d.): Varón de 6 años y 2 meses en percentiles de talla y peso normal (d.d. Enfermedad de Crohn y Colitis Ulcerosa) que presenta cuadro de inflamación (d.d. artritis no inflamatorias) articular de miembro superior izquierdo e inferiores con dolor a la abducción y enrojecimiento ocular. En brotes sucesivos aparecen aftas bucales de forma recurrente (2-3 veces/mes), dolorosas (d.d. Síndrome de Reiter), que no dejan cicatriz de 3-10 días de evolución, a las que siguen artritis de grandes articulaciones sin afección axial (d.d. Espondilitis Anquilosante), a veces con fiebre, y lesiones compatibles con foliculitis. Aparece prurito ocular y Patergia positiva. No hay lesiones genitales. Exploraciones complementarias: VSG aumentada, aumento de alfa globulina. ASLO, Factor Reumatoi-de y Proteína C reactiva negativa. Anticuerpos antinucleares negati-vos. HLA DR 52 positivo. Serología gérmenes artrotropos negativa. Radiografía escapulo-humeral sugestiva de derrame articular, que en Ecografía se confirma, sin lesión ósea (d.d. artritis erosivas y defor-mantes). En Resonancia Magnética Nuclear de dicha articulación no hay patología cartilaginosa. Gammagrafía ósea con aumento de fijación en hombro izquierdo compatible con artritis. No cumple crite-rios de Lupus Eritematoso sistémico (sólo 2 criterios positivos de 11).
Tratamiento: Se comienza con AINES, precisando con el tiempo corti-coterapia. Ante la falta de respuesta se inicia tratamiento con Colchici-na, pero ante la intolerancia digestiva a ésta, se retoman los AINES y en caso de empeorar se comenzará con Metotrexate.

Ref. 531 ARTRITIS REUMATOIDEA TIPO II DE INICIO PRECOZ. A PROPOSITO DE UN CASO.

Del Río Pastoriza I., Martinón-Torres F., Fernández Cebrián S., Picón Cotos M., Rodrigo Saez E.
Complejo Hospitalario Universtiario de Santiago (C.H.U.S.).

Introducción: La edad de presentación típica de la Artritis Reumatoidea Juvenil (ARJ) pauciarticular es variable dependiendo del subtipo: la tipo I, en la infancia temprana y la tipo II, en la infancia más tardía. Presentamos el caso de un paciente con características propias de ARJ pauciarticular tipo II, con la peculiaridad del inicio precoz de la clínica.
Caso clínico: Paciente de 19 meses que presenta desde hace 4 meses cojera al incorporarse tras el decúbito, de 10 minutos de duración y casi a diario. A los 18 meses, cuadro febril y cojera sin signos inflamatorios locales, durante 3 días. Diez días después de nuevo fiebre y cojera, con dolor a la movilización de miembros inferiores, sobre todo de caderas, evidenciándose mediante ecografía derrame articular de caderas y ocupación de bolsas suprapatelares de ambas rodillas, sin afectación ósea, y con evolución favorable con antiinflamatorio (AAS). Reingresa una semana más tarde por fiebre alta, cojera y calor local en muslos y rodillas.
Los estudios analíticos evidenciaron negatividad de pruebas reumáticas (Factor Reumatoide, ANA, anti-DNA) , con hemograma, VSG y Proteína C Reactiva ,normales. Exploraciones cardiológica y oftalmológica normales. Fueron positivos tanto el HLA B27, como HLA DR8 y DR11. Se estableció el diagnóstico de ARJ Pauciarticular. Desde el inicio del tratamiento con AAS la evolución fue globalmente favorable.
Conclusiones: Uno de los elementos de diferenciación entre los tipo I y II de la ARJ pauciarticular es la presencia o no del HLA B27. En nuestro caso, los datos clínicos orientan al diagnóstico de Artritis Reumatoidea Juvenil Pauciarticular , y aunque el HLA B27 es positivo, la edad de comienzo es tan precoz que el definirla como tipo II dependerá de la evolución.

Ref. 596 MANIFESTACIONES OSTEOARTICULARES EN LA LEUCEMIA

MJ Rua Elorduy I Astigarraga Aguirre, A Fernández-Teijeiro Álvarez, MA Piñán Francés, A Navajas Gutierrez*
Unidad de Hemato-Oncología y Reumatología Infantil Departamento de Pediatria. Hospital de Cruces-Bilbao*

Introducción: Los síntomas osteoarticulares acompañados de fiebre y afectación general son con frecuencia manifestación de una leucemia linfoblástica aguda (LLA). Se presenta un caso de interés diagnóstico por su estudio inicial de médula ósea normal.

Caso clínico: Niño de 3 años de edad que presenta fiebre en picos, artralgias erráticas, dolor persistente en rodilla izquierda y afectación del estado general de 5 dias de evolución. En la exploración destaca palidez mucocutánea con fiebre sin rash, artritis ni vísceromegalias.

Pruebas completarias: HRF: hematocrito 21 %, Hb 7,4 gr/dL, MCV 80 fg, MCH 27 pf. Reticulocitos 23 por mil. Leucocitos 4500 (S 34%, L 60%, M 3%, E 3%). Plaquetas 159.000. VSG 69. Ferritina 311 ng/mL. Fe 109 mcg/mL. LDH 455 mU/L. Perfil bioquímico, proteinograma, inmuglobulinas, autoanticuerpos, serologías y cultivos normales. Médula ósea normal. Radiología normal salvo tenues bandas metafisarias en huesos largos.

Ante la persistencia del cuadro clínico, un mes más tarde se realiza nuevo estudio destacando: HRF leucocitos 7300(S 38%,L 57 %,M 3%,E 2%), Hb 7,3 gr/dL, hematocrito 22 %, plaquetas 178.000; Rx de huesos largos con claras bandas metafisarias y mielograma con infiltración blástica del 40 % compatible con LLA- L2(FAB) preB común.

Recibe tratamiento quimioterápico según protocolo nacional con evolución favorable. En la actualidad está en remisión completa con quimioterapia de mantenimiento.

Comentario: Los síntomas articulares son frecuentes en la LLA y a veces una clínica sugestiva de artritis crónica juvenil-sistémica (ACJ-S) plantea dificultad en el diágnostico diferencial entre estas dos entidades. Nuestro paciente no presentaba datos concluyentes de otra etiología por lo que se insistió en la búsqueda de infiltración leucémica.

La expresión de LLA en sangre periférica es muy variable, incluso normal en ocasiones. La presencia de una médula ósea sin blastos tampoco descarta definitivamente el diagnóstico, por lo que es aconsejable realizar un segundo mielograma ante la persistencia de síntomas sugestivos.

Ref. 597 LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y HEMORRAGIA PULMONAR

P Gortázar Arias, MJ Rua Elorduy, I Aretxabala Alcíbar, E Ruiz Lucea, F Pérez Ruiz, A Alonso Ruiz***
Departamento de Pediatría. Unidad de Reumatología Infantil . Servicio de Reumatología**. Hospital de Cruces-Bilbao*

Introducción: El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune con un amplio espectro clínico e inmunológico. La hemorragia pulmonar es una manifestación poco frecuente en el niño que condiciona un pronóstico grave.

Caso clínico: Niño de 9 años de edad con historia previa de astenia, dolor abdominal, anorexia, artralgias e hipertransaminasemia de 1 año de evolución. En la exploración destaca: eritema malar tenue, lesiones eritematosas máculopapulares en extremidades y hepato-esplenomegalia. Analítica: GOT 61 U/L, GPT 73 U/L, Ig G 1900 mg/dL, C3 23 mg/dL,C4 6 mg/dL, CH50 10 U, ANA 1/160 patrón moteado, Ac antimúsculo liso 1/30, Ac antiDNA negativos. Biopsia hepática compatible con hepatitis crónica. Biopsia de piel compatible con LE discoide. Presenta posteriormente artritis en codo izquierdo y cuadro de anemia hemolítica aguda que precisa transfusión: Hb 7,5 gr/dL, Hb libre 6,2 gr/dL, haptoglobina 0, reticulocitos 262 por mil, Coombs directo positivo, bilirrubina total 4,2 mg/dL y conjugada 0,7 mg/dL. ANA 1/300 y antiDNA 1/30. En tratamiento con corticoterapia oral a los 10 años de edad ingresa por episodio de fiebre, tos, disnea y hemoptisis con hipoxemia y anemia. Radiología compatible con hemorragia pulmonar bilateral. Por recaidas de hemorragia pulmonar y anemia hemolítica se instaura tratamiento con azatioprina y posteriormente ciclos IV de ciclofosfamida que permiten cierta estabilidad clínica y reducción de corticoides. A partir de los 15 años se agravan las complicaciones pulmonares, evidenciándose títulos altos de Ac antiDNA 1/400, ANA 1/2000, antiRo, antiSm y antifosfolípidos positivos. Manifiesta por primera vez signos compatibles con nefropatía. Fallece a los 16 años por hemorragia pulmonar masiva. El estudio anatomopatológico posterior confirma los diagnósticos clínicos.

Comentario: La expresión clínica escalonada del LES, conduce con frecuencia a un retraso en el diagnóstico. Aunque la nefropatía es un factor predominante en el niño, en nuestro caso no se manifiesta clínicamente hasta los 6 años de evolución. La hemorragia pulmonar es una complicación poco frecuente que implica una elevada mortalidad y su tratamiento está insuficientemente contrastado en el LES infantil.

Ref. 626

DERMATOMIOSITIS JUVENIL. REVISION DE UNA SERIE DE PACIENTES

Mateos ME, López Laso E, Ballesteros M, Gómez Reino J
Departamento de Pediatría. Hospital 12 de Octubre. Madrid

INTRODUCCION. La dermatomiositis juvenil (DMJ), definida según los criterios de Bohan y Peter, es la más común de las miopatías inflamatorias idiopáticas en niños.
OBJETIVOS. Análisis descriptivo de los datos clínicos, exploraciones complementarias y régimen terapéutico de la DMJ.
MATERIAL Y METODO. Estudio retrospectivo de las historias clínicas de los niños diagnosticados de DMJ atendidos en la consulta de Reumatología Infantil de nuestro centro entre los años 1986 y 1997.
RESULTADOS. Del total de casos recogidos (n = 7), 3 han sido varones (43%) y 4 mujeres (57%). La edad media al diagnóstico fue de 5 años (rango: 2,5 a 9,5 años), con una demora en el mismo desde escasos meses a 2 años. La forma de presentación fue: debilidad y dolor muscular asociado a síndrome constitucional en 3 casos (43%); debilidad muscular aislada en 2 casos (30%), dolor muscular y síndrome constitucional en un caso y monoartritis en otro. Estaban elevadas la aldolasa, CPK y LDH en todos los casos, y las aminotransferasas en 4 casos (57%). Los autoanticuerpos fueron siempre negativos. Se realizó electromiograma en 4 casos presentando patrón miopático. La biopsia muscular mostró datos de miopatía inflamatoria en todos los casos. En 3 casos se realizó biopsia cutánea evidenciándose infiltrado mononuclear perivascular. Presentaron calcinosis 3 pacientes (43%). Las manifestaciones cutáneas fueron: áreas eritematosas en todos los casos, principalmente a nivel de las articulaciones interfalángicas de las manos; pápulas de Gottron en 3 casos (43%); eritema heliotropo en 3 casos; y lesiones periungueales en un caso. Recibieron exclusivamente tratamiento con corticoides 5 pacientes (70%), corticoides y metotrexate un paciente, y fue necesario añadir gammaglobulina a otro paciente.
CONCLUSIONES. La DMJ es una entidad rara. Ha de ser sospechada en niños con debilidad muscular y afectación del estado general. Se recomienda comenzar precozmente el tratamiento con corticoides.

Ref. 701

SINDROME FIBROMIALGICO EN LA INFANCIA. SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO.

I Calvo, L Lacruz, J Juan
Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Dr. Peset. Universidad deValencia.

Introducción:
La fibromialgia es un síndrome bien definido en la literatura de adultos y que se caracteriza principalmente por la presencia de dolor generalizado, que se asocia a otros síntomas (fatiga, sueño no reparador, cefalea, parestesias, ansiedad) y el examen físico revela la presencia de puntos dolorosos característicos. El único estudio de prevalencia de FM en el niño es del año 1993 y escasos son los resultados que existen en el seguimiento de esta enfermedad.
Objetivo:
Es evaluar los resultados del seguimiento de pacientes pediátricos con fibromialgia, controlados en nuestra unidad, durante un periodo de 48 meses.
Métodos:
De 22 pacientes controlados, 7 no son incluidos por no cumplir los 48 meses de seguimiento, incluyendo un total de 15 pacientes menores de 15 años. Todos los niños con FM cumplían los criterios diagnósticos del American College of Rheumatology (ACR) 1990. Se evaluó la presencia de dolor con escala visual y su localización. Todos los pacientes presentaron mas de 11 puntos dolorosos de los 18.
Resultados:
Después de 48 meses, en 11 de los 15 pacientes con FM (73,3%), no persistió la enfermedad. La media de puntos dolorosos disminuyó significativamente de 12.7 a 4.5 ($p < 0.001$).
Conclusión:
Estos resultados sugieren que la FM en la edad pediátrica es más favorable que la descrita en adultos. A pesar de ello, se precisan más estudios de seguimiento para clarificar resultados a largo plazo tanto en niños como adultos.

Ref. 702 INMUNODEFICIENCIA DE IgA Y MANIFESTACIONES REUMATICAS ASOCIADAS.

Lacruz L, Calvo I, Estivalis M, Román J.
Reumatología Pediátrica. Hosp. Dr. Peset. Universidad Valencia.

INTRODUCCION: El déficit selectivo de IgA es el déficit más frecuente de inmunoglobulinas descrito, presentando una incidencia de uno por cada 700 habitantes de la población general. La mayor parte de estos individuos están sanos, encontrando síntomas en una minoría de ellos, en los que están descritas, sobre todo, las infecciones respiratorias y gastrointestinales. Sin embargo, también se ha descrito una incidencia elevada de déficit de IgA en pacientes con enfermedades autoinmunes, en ocasiones cercana al 1 %.
OBJETIVO: Mostrar la prevalencia, en nuestro medio, del déficit de IgA en los pacientes en edad pediátrica controlados por enfermedades autoinmunes, describiendo las manifestaciones clínicas asociadas.
MATERIAL Y METODO: Se revisan los pacientes controlados en la consulta de Reumatología Pediátrica, seleccionando los que presentan un déficit de IgA y describiendo en ellos las manifestaciones clínicas.
RESULTADOS: Tras revisar los pacientes pediátricos controlados por presentar transtornos o enfermedades autoinmunes, encontramos un total de 12 pacientes con déficit de IgA (8 niñas y 4 niños).
Este déficit inmunológico lo encontramos asociado: 3 Síndromes Antifosfolípido Primarios; 3 Artritis Crónicas Juveniles; 2 artritis reactivas, en una de las cuales se aisló como agente etiológico el virus Epstein-Barr (títulos de IgM que todavía no ha negativizado tras 19 meses); 1 Enfermedad de Behçet, 1 Fibromialgia, un caso con hiperlaxitud ligamentosa familiar que asocia además un déficit del factor C4 del complemento y un caso conartralgias migratorias e infecciones respiatorias y gastroenteritis de repetición
COMENTARIOS: Creemos importante, ante pacientes con sintomatología reumática o con inmunodeficiencias, realizar un estudio completo de inmunidad y autoinmunidad, ya que la asociación entre ambas entidades es evidente, y ayuda a una mayor comprensión de sus mecanismos patogénicos e interrelaciones.

Ref. 703 ARTRITIS REACTIVA POR YERSINIA ENTEROCOLITICA EN LA INFANCIA. REVISION DE 5 CASOS

Calvo I, Lacruz L, Estibalis M, Peris S.
Reumatología Pediátrica. Hosp. Dr. Peset. Universidad de Valencia.

Introducción:
La artritis reactiva por Yersinia es una entidad escasamente descrita en nuestro medio, siendo las series más extensas en Europa y principalmente en adultos. No existiendo datos comparativos en cuanto a manifestaciones de dicha zona y las de nuestro medio.
Objetivo:
Estudiar las manifestaciones articulares de nuestra serie de artritis reactivas por Yersinia y su relación con los distintos serotipos en nuestro medio, valorando también la frecuencia de cronicidad y la afectación extrarticular y radiológica.
Material y métodos:
Estudiamos 5 paciente (3 niños y 2 niñas) de edades comprendidas entre 3-13 años (media de edad de 7,5 años), con serología + para Yersinia. Considerando titulos positivos; mayor o igual 1/100, mediante técnica de ELISA. Igualmente se realizó a todos los pacientes Rx de pelvis y determinación de HLA B27.
Resultados:
De los 5 pacientes estudiados, 2 pacientes presentaron positividad para Y enterocolítica 0.3, 1 paciente para Y pseudotuberculosis y 2 para Y enterocolítica 0.9 que correspondieron en nuestra serie a 2 casos de monoartritis de rodilla, 1 caso de monoartritis de codo y los 2 casos restantes afectación poliarticular. Dos pacientes presentarón evolución a la cronicidad. Se determinó HLA B27 en todos los pacientes siendo + en el 20%. Ninguno de ellos presentó afectación radiológica de sacroiliacas.
Conclusiones:
En nuestro medio encontramos una mayor prevalencia de Y. enterocolítica 0,3 y 0,9, no existiendo diferencias significativas entre los distintos serotipos y las manifestaciones clínicas.

Ref. 704 TROMBOSIS DE LA VENA RENAL EN EL RECIEN NACIDO Y SINDROME ANTIFOSFOLIPIDO PRIMARIO.

Calvo I, Lacruz L, Pons S, Pineda A, Román J, Hernández R.
Reumatología Pediátrica. Hospital Dr. Peset. Univ. de Valencia.

INTRODUCCION: Recientemente un gran número de estudios clínicos han demostrado que los anticuerpos antifosfolípido, detectados como anticoagulante lúpico o como anticuerpo anticardiolipina (ACL), se asocian frecuentemente a fenómenos tromboembólicos, trombocitopenias y abortos recidivantes, denominándose a esta asociación "síndrome antifosfolípido" (SAF). La trombosis es la manifestación clínica más llamativa del SAF, presentándose en la circulación venosa o arterial. El SAF se observa en pacientes con LES, pero también ha sido descrito en pacientes sin ningún signo evidente de enfermedad subyacente, denominado SAF primario.
OBJETIVO: Presentar un RN con trombosis de la vena renal (TVR) asociado a una positividad mantenida del anticuerpo antifosfolípido.
CASO CLINICO: RN de sexo masculino, madre con antecedente de 2 abortos, embarazo con metrorragia al 2º mes, parto espontáneo, APGAR 7/9. PN: 2.800 g. A las 24 horas de vida presenta hematuria macroscópica. En la exploración física se aprecia riñón izquierdo aumentado de tamaño, palpable en flanco izquierdo, pulsos femorales palpables. TA 86/56. Se comprueba como parámetros de laboratorio una función renal normal, una trombopenia moderada y un TTPA prolongado. Estudio por imagen: la ecografía renal, la eco-Doppler, la gammagrafía renal con DMSA y la venografía confirman el diagnóstico de TVR izquierda. Se inició pauta de fibrinolisis durante 4 días, con desaparición de la hematuria macroscópica.
Durante el seguimiento se detecta ACL (por ELISA) positivos IgG e IgM, al igual que el TTPA prolongado. Se realizaron ACL a la madre por los antecedentes presentados, que fueron psitivos de forma repetida para IgM.
COMENTARIO: La presencia de fenómenos trombóticos tanto arteriales como venosos obliga a despistar la presencia de ACL aún a pesar de la rareza del cuadro clínico, como sería el caso que se presenta, sobre todo porque se trata de un problema relativamente frecuente y con posibilidades terapéuticas reales. Además no debemos olvidar el carácter familiar que esta entidad presenta, por lo que el estudio de los familiares, sobre todo si han tenido manifestaciones clínicas, será obligatorio.

Ref. 705 ENFERMEDAD DE BEHÇET: UNA FORMA DE VASCULITIS SEVERA.

Calvo I, Lacruz L, Pons S, Pineda A, Cambra J, Sanchis R**.*
Reumatología pediátrica. Hosp. Dr. Peset. Universidad de Valencia.

INTRODUCCION: Vasculitis multisistémica y crónica que se caracteriza por presentar aftas orales, genitales, oculares y cutáneas, incluyéndose otras manifestaciones como articulares, gastrointestinales, renales, vasculares y neurológicas y más raramente cardiopulmonares.
OBJETIVO: Presentar una forma grave de Enfermedad de Behçet (EB) con afectación multiorgánica y evolución fatal.
CASO CLINICO: Niño de 7 años, que presenta aftas recurrentes, a partir de los 2 años con frecuencia quincenal-mensual, que disminuyeron con la edad. Episodios febriles coincidentes con la aparción de aftas.
A los 4 años, episodio de úlcera perianal dolorosa que mejoró con corticoides tópicos. Ingreso por dolor abdominal con sospecha de apendicitis aguda, con fiebre y diarrea con coprocultivo negativo.
A los 5 años 1ª manifestación de uveítis en ojo derecho, repitiéndose los episodios durante un año y medio, alternos o bilaterales, en número de nueve, caracterizándose por ser panuveítis, con intensa vitreítis y reacción inflamatoria de cámara anterior y asociados a papilitis. Tratado con corticoterapia en ocasiones hasta 2 mg/kg/día, no pudiéndose suprimir en ningún momento dada la corticodependiencia, asociada a ciclosporina, que precisó dosis hasta 10 mg/kg/día, monitorizando niveles sanguíneos, lo que permitió pasar la corticoterapia a dosis alterna sin presentar recaida ocular.
Episodio de sacroilitis izquierda a los 7 años, confirmada por la clínica, Rx simple y la RM lumbosacra. Se asocia tolmetín (30mg/kg/día), comprobando mejoría.
A los 7 años y medio presenta afectación neurológica manifestándose como una hemiparesia derecha, una meningitis aséptica y una vasculitis cerebral por los hallazgos en a RM cerebral, tratándose con metil-prednisolona en bolos y clorambucil oral junto con el tratamiento referido, objetivando mejoría, pero persistiendo hemiparesia residual como secuela.
A los 8 años de edad inicia dificultad respiratoria con deterioro progresivo de la función respiratoria, precisando ventilación mecánica. Patrón intersticial bilateral en la Rx de tórax con Hto 24%, trasfundiéndose en 2 ocasiones y tratado con amplia cobertura antibiótica y ciclofosfamida en bolo iv. A pesar de ello deterior progresivo con fibrilación ventricular y parada cardíaca irreversible.
COMENTARIO: Planteamos la dificultad en el seguimiento de nuestro caso, dada la agresividad de la enfermedad junto con la escasez de referencias bibliográficas de la EB en la edad pediátrica.

Ref. 706

MANIFESTACIONES DE LA ENFERMEDAD DE BEHÇET EN LA INFANCIA.

Lacruz L, Calvo I, Pons S, Jiménez-Ayala MJ, Peris S, Román J.
Reumatología Pediátrica. Hospital Dr. Peset. Universidad Valencia.

INTRODUCCION: La enfermedad de Behçet se define por la asociación de aftas bucales recurrentes y al menos dos de los siguientes criterios: lesiones genitales recurrentes, oculares, cutáneas y la positividad de un test de hipersensibilidad cutánea. En su patogenia se ha implicado el gen HLA B5, que predomina en Japón y área mediterránea.
OBJETIVO: Valorar, en nuestro medio, la prevalencia de la enfermedad de Behçet (EB) en la infancia y describir las manifestaciones clínicas a las que se asocia en los pacientes en edad pediátrica.
MATERIAL Y METODO: Se estudian los pacientes con edades <15 años, controlados en la consulta de Reumatología Pediátrica por aftas bucales recurrentes, seleccionando los que cumplen criterios del Grupo de Estudio Internacional de la EB, y describiendo en ellos la prevalencia de las distintas manifestaciones clínicas y de los genes de la molécula HLA-I.
RESULTADOS: De los 41 pacientes pediátricos controlados por presentar aftas bucales recurrentes, un total de 15(2 niños y 13 niñas) cumplen criterios del Grupo de Estudio Internacional de la EB (supone un 36,5%).
En estos 15 pacientes predominan las manifestaciones cutaneomucosas (foliculitis 100% y lesiones genitales 86%) Otras manifestaciones predominantes fueron: dolor abdominal recurrente, artralgias y artritis, infecciones de repetición y cefalea. Destacaba un caso con ileocolitis y otro con uveítis que desarrolló una meningitis aséptica y vasculitis cerebral. En dos casos la prueba de hipersensibilidad cutánea (Patergia) resultó positiva.
Un 60% presentaban un HLA B5 ó B51, característico de esta enfermedad.
COMENTARIOS: 1. Encontramos diferencias respecto a las series publicadas en adultos: predominio en sexo femenino, elevada prevalencia de afectación abdominal y el escaso nº de uveítis y de afectación vascular, lo cual no apoya una mayor severidad de la EB en la infancia.
2. Creemos importante insistir en el estudio y seguimiento de una patología común, como lo es la presencia de aftas bucales, para poder detectar esta enfermedad, así como en la necesidad de ampliar el número de series pediátricas de esta enfermedad.

Ref. 025

UTILIZACIÓN DE LOS SERVICIOS DE URGENCIA PEDIATRICA EN EL AREA DE SALUD DEL BIERZO

López Palacios D, Casal C. Lafuente A., García A., Vázquez L, Velasco G. Fidalgo A.

Se determina la frecuentación a los Servicios de Urgencias del Centro de Salud de Bembibre (SUCSB), 3389 niños, Centro de Salud de Ponferrada (SUCSP), 10.301 niños y del Hospital del Bierzo (SUHB), así como las características de los pacientes que acuden a estos Servicios durante 2 meses, en un intento de determinar el comportamiento de la urgencia en nuestra Area de Salud. Como resultado: 1.- La frecuentación al SVCSB, sin dotación de Pediatra para la coberta del horario de guardia, fue mayor que al SUCSP, durante los dos meses ($P < 0.01$). El centro mas frecuentado está ubicado en una zona con buen nivel económico pero bajo nivel cultural y menos recursos sanitarios. 2.- Se registra una mayor frecuentación durante los fines de semana (viernes a domingo), tanto en el SUCSD (1.4 veces) como en el SUCSP (3.4 veces). 3- Los diagnósticos que con mas frecuencia se realizaron en Servicio de Urgencias de los Centros de Salud fueron: S. febril, infección de vías respiratorias altas, otitis media aguda, amigdalitis aguda, hematoma/contusión/herida abierta e irritabilidad y sintomatología neurológica. 4.- La proporción de urgencias remitidas en relación al total de vistas desde el SUCSB fue mayor (3.6%) que el de los remitidos desde el SUCSP (2.8%), pero sin diferencias significativas. El número de urgencias «generadas» en SUHB por los pacientes de los centros de salud, fue mayor que el número de urgencias remitidas : SUCSD (2.1 veces) y SUCSP (10 veces).PRIVADO
CONCLUSIONES: La derivación dirigida al Hospital es muy uniforme desde los centros de salud y no existe diferencia en la proporción de los niños remitidos por pediatría o médico de familia. Las urgencias a demanda guardan relación con la cercanía del usuario al Hospital. La mayor disponibilidad de recursos no condiciona una menor derivación.

Ref. 086

FRECUENTACION POR ASMA EN URGENCIAS

Urberuaga A, Mintegui S, Sánchez J, Vazquez M, Vela A, Benito J.
Urgencias de Pediatría. Hospital de Cruces. Vizcaya

Objetivo del estudio: Estudiar las posibles causas del incremento de las consultas por asma, en nuestro servicio de urgencias, los últimos 5 años.

Pacientes y Método: Estudio retrospectivo de los episodios de asma atendidos entre 1992 y 1997 , obteniendo los datos epidemiológicos de un registro informático.

Resultados:

Dato	1992	1997	p
nº total urgencias	34.166	42.583	
nº de consultas asma	1.540 (4,5%)	2.780 (6,5%)	< 0,01
nº ingresos	458 (29,7%)	438 (15,7%)	< 0,01
nº ingresos > 24 horas	111 (7,2%)	92 (3,3%)	< 0,01
nº episodios/niño/año	1,36	1,37	NS
nº recaídas	100 (6,5%)	306 (11%)	< 0,01
nº episodios edad < 5 a.	710 (46%)	1701 (61,2%)	< 0,01
nº recaídas < 5 a.	62 (8,7%)	209 (12,3%)	< 0,05
nº episod./niño/a. < 5 a.	1,36	1,45	< 0,01
nº episodios bronquitis	450	70	< 0,01
nºepisodios bronquiolitis	852	648	< 0,01

Conclusiones: El incremento del nº de consultas por asma en nuestro medio se debe fundamentalmente a:
1.- Incremento global nº de urgencias
2.- Episodios más leves
3.- Mayor nº de consultas y reconsultas en niños menores de 5 años de edad
4.- Cambios en la codificación diagnóstica

Ref. 143

FRACTURA CRANEAL LINEAL EN LACTANTES ASINTOMÁTICOS

Objetivos: Proponer una pauta de actuación ante fracturas lineales craneales en lactantes asintomáticos al ingreso.

Material y Método: Estudio retrospectivo de 50 lactanates (19 mujeres y 31 varones) diagnosticados de fractura lineal craneal mediante Rx cráneo, asintomáticos a su llegada al Servicio de Urgencias.

Resultados: Todos los casos tenían menos de 12 meses de edad (11 casos menores de 6 meses). En 8 casos, los padres referían somnolencia o irritabilidad antes de su llegada al Servicio de Urgencias. Se obtuvo la causa de la fractura en 41 casos (todos por caída). La fractura por caída se produjo entre 0.3 y 1.7 metros de altura. La fractura se localizaba en región parietal (40 casos), frontal (5 pacientes) u opcional (5 lactantes). Durante el ingreso, 3 casos presentaron alguna sintomatología. El motivo por el que se realizó TC craneal fue: aparición de sintomatología en 2 casos, y control neurorradiológico en 19 niños. Sólo un caso presentaba un hematoma epidural laminar en la TC, éste presentó somnolencia durante el ingreso y no precisó tratamiento específico. El tiempo medio de ingreso fue de 33 horas, no observándose ninguna complicación.

Conclusión: La fractrua craneal lineal es una complicación frecuente de los traumatismos craneoencefálicos leves en los lactantes. Los criterios propuestos para el ingreso son: <24 horas tras el traumatismo, gran ansiedad familiar o sospecha de malos tratos. La TC creemos que debe realizarse ante la aparición de síntomas.

Ref. 163

CONTRIBUCION DE LA PULSIOXIMETRIA EN LA VALORACION DE LA CRISIS ASMATICA LEVE Y MODERADA

Bonillo Perales A, Tapia Ceballos L, Picazo Angelín B, Romero Sánchez J, Bonillo Perales JC, Romero González J.
Servicio de Pediatría. Hospital Costa del Sol. Marbella.

Justificación y Objetivos.- La saturación transcutánea de oxígeno (Stc,02) es un parámetro poco utilizado en los Servicios de Urgencias para valorar la gravedad de las crisis asmáticas infantiles (utilizándose generalmente scores clínicos). El objetivo de nuestro estudio es analizar la relación del score de Downes modificado por Ferrés (habitualmente utilizado en los Servicios de Urgencias) y su relación con la Stc,O2, así como valorar si en las crisis asmáticas leves y moderadas (score Ferres <9) la Stc,O2 mayor o menor al 91% cursa con distinta estancia hospitalaria y diferentes necesidades de broncodilatador.

Material y Métodos.- Analizamos en 58 crisis asmáticas hospitalizadas la relación entre el score de Ferrés y Stc,O2 (pulsioximetría) (correlación «r» de Pearson). También analizamos si la estancia media y las necesidades de broncodilatador en pacientes con score de Ferrés menor de 9, son diferentes en pacientes con Stc,O2 inferior o superior al 91% (test de la «t» de Student).

Resultados.- Existe una importante relación inversa entre el score de Ferrés y Stc,O2 ($r=-0.63$, $p<0.001$); no obstante la Stc,O2 en pacientes con crisis asmáticas leves y moderadas se relaciona mejor con la estancia hospitalaria ($r= -0.65$, $p<0.001$) y con las necesidades de broncodilatador necesarias para revertir la crisis ($r=-0.65$, $p<0.001$) que el score de Ferrés ($r=0.10$ vs $r=0.32$, p:NS). Pese al diferente grado de correlación observado, la estancia hospitalaria en pacientes con score de Ferrés inferior de 9 y Stc,O2 <91 % (2.50+/-0.53 días) y necesidades de broncodilatador durante su hospitalización (14.87+/-3.9) fueron similares a los pacientes con Stc,O2>90% (2+/-1.26 días vs 12.82+/-4.8 dosis de salbutamol), ($t=1.17$ vs $t=0.99$, p=NS).

Conclusiones.- a) La saturación transcutánea de oxígeno está más relacionados con la estancia hospitalaria y las necesidades de broncodilatador que el score de Ferrés en las crisis leves y moderadas. b) Aunque las repercusiones asistenciales de no utilizar la pulsioximetría en las crisis asmáticas leves y moderadas no son importantes, la Stc,O2 permite evaluar de forma más precisa el enfermo asmático en los Servicios de Urgencias.

Ref. 335 URGENCIAS PEDIÁTRICAS EN UN HOSPITAL GENERAL

Objetivos.- Conocer las características de los niños que acuden al Servicio de Urgencias (SU) y valorar las causas de la alta frecuentación.
Material y Métodos.- Estudio retrospectivo de las Urgencias Pediátricas (0 a 14 años) durante el año 1997, en un Hospital General que atiende una población de 14.000 niños menores de 14 años. Se seleccionó una muestra aleatoria simple, teniéndose en cuenta todas las urgencias incluyendo las traumatológicas. Se calculó el tamaño de la muestra sobre un nivel de confianza del 95% con una prevalencia esperada del 2%. Datos valorados: edad, sexo, tener o no tener pediatra, si fue remitido por un médico, motivo de consulta y diagnóstico al alta, número de ingresos y hora, día de la semana y mes, así como el grado de cumplimiento del informe de alta.
Resultados.- Acudieron al SU 6.893 niños, formando la muestra 542. La mayor afluencia se registró en el mes de agosto, los sábados, y durante el turno de tarde. El 85% de las consultas han sido por iniciativa propia. Relación varones/mujeres: 1,3/l. El 44% eran mayores de 7 años. Ingresaron más veces los niños menores de 3 meses (31%).
Los motivos de consulta más frecuentes fueron traumatismos, sintomatología digestiva y fiebre. Los diagnósticos más frecuentes al alta del SU han sido por orden de frecuencia: patología traumatológica, infecciones, patología digestiva, respiratoria y neurológica. Han ingresado el 12%. De los niños que tenían pediatra ingresó el 10%, frente al 15% de los que no lo tenían (P=0,005). De los niños remitidos por un médico ha ingresado el 23%, frente al 10% de los niños que venían por iniciativa propia (no significativo) (p=0,14).
Conclusiones.- El mayor número de niños acudió por iniciativa propia. Ingresaron más frecuentemente los niños enviados por un médico, así como los que no tenían pediatra en su localidad. Para solucionar el incremento de las urgencias sería necesaria una educación sanitaria de la población y una mayor colaboración entre atención primaria y el hospital.

Ref. 397 URGENCIAS GRAVES EN PEDIATRÍA: POSTER PARA LA NORMALIZACIÓN DE DOSIS

J.Casado Flores, M.Monleón, A.Valdivielso, A. Serrano, A. Ruíz Beltrán
UCI Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Universidad Autónoma. Madrid.

En toda situación aguda en Pediatría el amplio rango de pesos impide tanto la aplicación de dosis absolutas estándar, como la uniformidad en la preparación de las soluciones
OBJETIVOS:
Hemos desarrollado un póster con objeto de facilitar el trabajo:
Al médico, en las órdenes para calcular la preparación de diversos fármacos en bolo y perfusión, mediante reglas matemáticas sencillas basadas en el peso. Le aporta además información general en caso de situaciones agudas graves.
A la enfermera: Se normalizan tamaños de jeringa, técnicas de preparación y se proporciona información sobre el contenido del preparado comercial.
El póster, de tamaño medio, se divide en tres áreas. La primera incluye información sobre constantes biológicas en el niño, tamaños de tubo endotraqueal, de mascarilla laríngea, uso de vía intraósea y traqueal, medicación en urgencias ... La segunda se dedica a un resumen sobre los procedimientos a aplicar en caso de reanimación. En la tercera aparecen fármacos a emplear en diversas situaciones agudas graves, su presentación comercial y la forma de prepararlos.
CONCLUSIÓN :
Este póster, aporta un método de normalización en la preparación de diversos fármacos empleados en patología crítica ; evita cálculos complicados, paliando los errores en situaciones de urgencia. Incluye además indicaciones generales en caso de emergencia.

Ref. 398 RCP EN PEDIATRÍA: AUTOMATIZACIÓN DE DOSIS Y PROCEDIMIENTOS MEDIANTE UNA REGLA DESPLEGABLE

J. Casado Flores, M. Monleón, MA. García Teresa, MJ. Ruiz López
UCI Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Universidad Autónoma. Madrid.

La parada cardio respiratoria (PCR) en Pediatría se asocia a una situación de máxima tensión en la que es fácil emplear dosis inadecuadas, al moverse los pacientes, en un amplio rango de pesos que no pueden ser determinados con precisión.

OBJETIVO:

Presentar una regla, tamaño bolsillo, que desplegada ocupa 150 cm y que, una vez colocada debajo del paciente, calcula el peso aproximado a través de la talla y permite:

Leer directamente y conocer sin necesidad de cálculo alguno las dosis de los fármacos habituales en RCP (adrenalina, atropina, bicarbonato), el tamaño del tubo endotraqueal y la dosis de desfibrilación.

Tener un esquema secuencial sobre los procedimientos de RCP básica y avanzada.

Disponer de tablas útiles en situaciones agudas, con los valores normales de TA, FC, FR ..., Test de Apgar, de Silverman y Glasgow, normas de actuación en procesos agudos, tales como convulsiones, traumatismo craneoencefálico, shock, asma ...

La técnica empleada extrapola el peso a través de la talla en el p50. Hemos comprobado que a las dosis habituales en reanimación las diferencias en las cantidades de fármaco son despreciables para las situaciones de peso/talla más habituales. Únicamente habría que hacer una corrección en el caso de desnutrición importante o sobrepeso claro.

CONCLUSIÓN:

Esta regla aporta facilidad de uso y minimiza el amplio rango de error de dosificación que se produce en la RCP. Además incluye información útil para la solución de otras urgencias vitales.

Ref. 585 PUNCIONES LUMBARES EN EL SERVICIO DE URGENCIAS

Drs. G. Aparicio, J; Ramírez, S.; Ortíz, R.; Prados, J., Cuadrado, I; Molíner, C.
SERVICIO DE PEDIATRIA, H. U. GETAFE, MADRID

INTRODUCCIÓN/OBJETIVO

La punción lumbar es una técnica diagnóstica que se realiza frecuentemente en la urgencia pediátrica hospitalaria. El objetivo de este trabajo es conocer el número de punciones lumbares realizadas en nuestro medio, en el periodo comprendido entre agosto de 1.996 y agosto de 1.997, correlacionándolo con criterios clínicos y epidemiológicos, así como con los diagnósticos posteriores.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se analizaron retrospectivamente 174 punciones lumbares realizadas en el servicio de urgencias de nuestro hospital en el periodo antes mencionado. Se valora la incidencia por sexo, edad, mes del año, motivo de consulta, signos clínicos a la exploración y diagnósticos posteriores.

RESULTADOS

Periodo de estudios: 1 de agosto de 1.996-31 de julio de 1.997.

Nº total de urgencias en ese periodo: 26.919.

Nº total de punciones lumbares: 174 (0,65%).

Distribución por sexo: niños (63%) Niñas (37%).

Distribución por edad: incidencia acumulada del 60% hasta los 4 años. Máxima incidencia en juego de edad de 3 a 7 años (42,4%).

Incidencia anual: mayor de febrero a junio, con pico máximo del 20% en febrero y mínimo del 2,8% en enero.

Clínica previa: fiebre (74%), cefalea (31,7%), vómitos (13,4%), petequias (13%), otros (irritabilidad, astenia ....) (26,19%).

Signos exploratorios: fiebre (74,6%), signos catarrales (46,8%), petequias (23,8%), rigidez de nuca (21%), signos meníngeos (13,4%), decaimiento (11%), otros (17,96%).

DIAGNÓSTICOS FINALES

Meningitis: 33,9%.

De ellas, 11,86% bacterianas (1 neumocócica y 6 meningocócicas) y resto asépticas (88%).

CONCLUSIONES

Técnica diagnóstica frecuente, con más incidencia de su realización a finales de invierno y primavera.

Mayor realización en los primeros años de vida, con predominio en el sexo masculino.

La fiebre no es un síntoma constante, y se asocian un gran número de síntomas inespecíficos que influyen en la realización de esta prueba.

Positividad de 1/3 de punciones lumbares. Alto número de meningitis asépticas.

Ref. 617

UTILIDAD DE LA RADIOGRAFÍA DE TORAX EN LA VALORACIÓN DEL LACTANTE FEBRIL

MªA García Herrero, R Martino, C Torrijos, E Vegas, M Cebrero, JA Gómez Carrasco.
Sª de Pediatría. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid.

Introducción. En los protocolos de valoración del lactante febril menor de 3 meses se incluye, de manera habitual, la realización radiografías.

Objetivos. Valorar la utilidad de la Rx de torax en el despistaje de infección bacteriana grave (IBG) en el lactante menor de 3 meses de edad, con fiebre como único motivo de consulta, buen estado general (BEG)

Material y métodos. Se estudiaron, de modo retrospectivo, los lactantes de entre 1 y 3 meses de edad ingresados en nuestro servicio durante los años 96 y 97 con el diagnóstico de fiebre sin foco y BEG. El número de pacientes fue de 44. De ellos 32 (72%) tenían un hemograma de bajo riesgo según los criterios de Rochester. Se realizaron un total de 34 Rx torax. A la exploración 14 de ellos presentaban claros signos de coriza.

Resultados. Todas las radiologías de tórax fueron negativas independientemente del hemograma de bajo o alto riesgo para de IBG

Conclusiones. 1) No creemos necesaria la realización de Rx Tórax en el despistaje de IBG de lactantes con fiebre como único síntoma de consulta o con coriza y buen estado general. 2) En los lactantes menores de 3 meses el cuadro catarral puede ser considerado como foco de fiebre.

Ref. 650

INCIDENCIA DE PATOLOGIA RESPIRATORIA INFANTIL EN UN AREA DE URGENCIA HOSPITALARIAS. ESTUDIO COMPARATIVO 1992-1996.

I.Molina Chica, J.A.Ruiz Moreno, M. Moros Peña, R. Valero.
Unidad de Urgencias. H.M.I. «Miguel Servet». Zaragoza.

Objetivos: Estudiar la incidencia de patología respiratoria (PR) en un área de urgencias de un hospital terciario, y ver la repercusión del tratamiento de éstas sobre la carga de trabajo y el número de ingresos hospitalarios.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes que acuden a un área de urgencias con edades (0-14 años) con PR durante los años 1992 y 1996. Se analizan datos epidemiológicos, clínicos y terapéuticos en el grupo total de pacientes, y según período epidémico o no. Estudio comparativo de variables y tratamiento estadístico de los resultados.

Resultados: En 1992 hubo 49.081 urgencias frente a 59.296 de 1996. La PR supone un 6,5% de las urgencias. El 67% de los pacientes que consultaban por PR tenían entre 0-4 años de edad; siendo más frecuente en varones (1,7/1) frente a mujeres. En ambos periodos el motivo más frecuente de consulta fue por orden: dificultad respiratoria (1992: 43%; 1996: 49,5%), tos (1992: 26,5%; 1996: 29,2%) y fiebre (1992: 26%; 1996: 19,1%). Los cuadros respiratorios más frecuentes en ambos periodos fue: bronquitis (1992: 61,9%; 1996: 70,6%), laringitis (1992: 20,7%; 1996: 19,1%), neumonía (1992: 17,3%; 1996: 10,1%). La media mensual de nebulizadores utilizada en 1992 fue de 127,1 +/- 70,2 DS, (48,5% del total de pacientes con PR); en el año 1996 fue de 215,5 +/- 101,7 DS, (70,2 % del total de pacientes) con $p< 0,005$. En periodo epidémico (Enero-Mayo y Septiembre-Diciembre) con $p<0,01$. El nº de nebulizadores por paciente en 1992 es de 1,3 +/- 0,2 DS frente a 1,9 +/- 0,1 DS de 1996 con $p< 0,001$. El tiempo de duración de la nebulización por paciente es de 39 minutos en 1992 y 58 minutos en 1996. Durante 1992 la media de ingresos mensual de estos pacientes con PR fue de 9,7% +/- 2,2 DS frente a 7,6 %+/- 2,7 DS con $p<0,05$ tanto para la totalidad del año como para el periodo epidémico.

Conclusiones: Existe un aumento del nº de urgencias hospitalarias en nuestro medio, aunque la incidencia de PR es la misma durante los periodos estudiados. No existen diferencias de edad entre los periodos estudiados, siendo más frecuente en varones: 1,7/1. Existe una tendencia a incrementar el nº de nebulizadores en la terapéutica de pacientes con patología respiratoria con diferencias estadísticas significativas, así como el nº de nebulizadores por cada paciente lo cual conlleva un aumento del tiempo asistencial, y parece reducir el nº de ingresos hospitalarios.

Ref. 662 EPIDEMIA DE GRIPE EN 1998. MANIFESTACIONES CLINICAS

E Rodriguez Sanchez, I Pintor Trevejo, A Mendoza Soto, MJ Martín Puerto, A López Gil, J Otero
Sección de Urgencias Pediátricas. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

INTRODUCCION. Durante los meses de Enero y Febrero de 1998 hemos sufrido un brote epidémico de gripe causado por un subtipo H3N2 del virus influenza A, que ha producido una gran morbilidad, no sólo en adultos, sino también en niños.
OBJETIVOS. Describir las patologías asociadas al virus influenza A.
MATERIAL Y METODOS. Se revisaron retrospectivamente los informes de urgencias correspondientes a los niños con cultivo nasofaríngeo positivo a Influenza A entre el 16-I-98 al 18-II-98. Sólo se recogieron muestras en algunos casos seleccionados a criterio del médico de urgencias.
RESULTADOS. Se obtuvieron cultivos positivos en 27 niños con una edad media de dos años y ocho meses (rango 15 días-11años), 2 de ellos con edad <1mes. Motivaron un total de 35 visitas. Todos presentaron fiebre >38,5ºC (6 de ellos >40ºC) y la mayoría tos (24), rinorrea (18), hiperemia faríngea (22) y auscultación pulmonar patológica (17), siete de los cuales presentaron además signos de dificultad respiratoria. Se realizó RX de tórax a 8 pacientes objetivándose neumonía en dos y hemograma a 6 con recuento de leucocitos <15.000 en todos excepto en uno. Los diagnósticos al alta de urgencias fueron: infección respiratoria de vías altas 14 casos, bronquiolitis 5 casos, neumonía, síndrome gripal, y faringoamigdalitis aguda 2 casos cada uno, un caso de fiebre sin foco y otro de laringitis. Diez niños fueron tratados con antibióticos suspendiéndose éste en cinco a la vista del resultado del cultivo. Siete pacientes precisaron ingreso .
COMENTARIOS. Queremos resaltar la importancia de conocer la epidemiología de la gripe, ya que causa importante morbilidad en niños, incluso en neonatos. Su conocimiento y si es posible su demostración, no sólo puede evitar pruebas complementarias, tratamientos e ingresos innecesarios sino que también ayuda al médico de urgencias a tranquilizar, con cierto grado de seguridad, a los padres respecto a la enfermedad de su hijo.

Ref. 692 URGENCIAS PEDIATRICAS : ESTUDIO EPIDEMIOLOGICO HOSPITALARIO.

López Almaraz R, Montes de Oca Afonso MR, Fuster Jorge P, Ormazabal Ramos C, Doménech E, Castro Conde JR.
Hospital Universitario de Canarias.La Laguna.Tenerife.

Objetivos : Presentamos un estudio epidemiológico de las urgencias pediátricas hospitalarias,que permita racionalizar su planificación y organización.
Material y métodos :Estudio retrospectivo de 3123 pacientes menores de 14 años que acudieron al Servicio de Urgencias del HUC durante Enero,Abril,Agosto y Octubre de 1995.Se recogieron los datos correspondientes a 11 variables clínico-epidemiológicas : mes,día de la semana,hora,área sanitaria de procedencia,tipo de consulta,edad,sexo,tipo de asistencia,diagnóstico,tiempo de estancia en el servicio y destino al alta.
Los valores fueron agrupados,codificados e incluidos en una base de datos (D-base III),
realizando su análisis estadístico (SPSS/PC() : 1- Descriptivo(distribución de la frecuencia y rango,media y desviación estándar) y 2- Comparativo((2 y univarianza,con una p (0,05).
Resultados :El promedio de consultas fue de 26/día (15 (del total),con una mayor afluencia durante el turno de tarde (45 (),domingos y festivos (20 () y en la época de mayor prevalencia de infecciones respiratorias (30/día en Enero y Octubre).El 76 (procedían de nuestra área sanitaria,aunque el 78 (acudieron por iniciativa propia. Existió un predominio de varones (59 () y la edad media fue de 5 (4,4 años.El 70 (fueron atendidos por el equipo de guardia de Pediatría (82 (durante el turno de noche),siendo la patología prevalente considerada como banal (13 (procesos de vías respiratorias altas,11,7 (traumatismos menores y 11,1 (gastroenteritis agudas ;
procesos que disminuían significativamente en caso de derivación médica previa).
La estancia media fue de 2,6 (3,2 horas y el porcentaje de ingresos del 13,2 (,
aumentando significativamente en relacción directa con la gravedad del proceso.
Conclusiones : Nuestros resultados coinciden con los publicados en estudios similares.
Sin embargo nuestro porcentaje respecto a urgencias totales fue muy bajo,la edad media elevada,la prevalencia de procesos ORL baja,no influyó la estacionalidad de los procesos gastroentéricos y la estancia media fue elevada,coincidiendo con un exceso de consultas por iniciativa propia y de patología banal.

Ref. 740

ABUSOS SEXUALES EN NIÑOS. EXPERIENCIA DE NUESTRO SERVICIO DE CRÍTICOS Y URGENCIAS DURANTE LOS DOS ÚLTIMOS AÑOS. ESTUDIO RETROSPECTIVO.

M.M Luque López; I. Rodriguez Sánchez; A. Martín Torrecillas; J.M. Camacho Alonso; I. Duran Hidalgo; C. Calvo Macias; A. Martínez Valverde. Servicio Críticos y Urgencias. Departamento de Pediatría. Hospital Materno Infantil. MÁLAGA

OBJETIVO: Revisar los abusos sexuales, como forma específica de maltrato infantil, que consultan al servicio de Urgencias, haciendo divulgación con objeto de plantear a los medios y sociedad este gran problema y buscar sus posibles soluciones.
MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisan retrospectivamente 28 casos de abusos sexuales, que han consultado en nuestras Urgencias en el periodo comprendido entre Enero de 1996 y Diciembre de 1997,considerando en cada caso los siguientes parámetros: edad, sexo, anamnesis, exploración física (EF) y exámenes complementarios (EC) realizados. Estos datos fueron extraídos de la Historia Clínica de Urgencias y del parte de esencia con la colaboración del servicio de Urgencias de Ginecología de nuestro hospital.
RESULTADOS: El número de víctimas atendidas por sospecha inicial de abuso sexual, fue de 28 casos, cuya edad osciló entre los 18 meses y 13 años, con una edad media de 6.9 años. En cuanto a los grupos de edad no se encontró ningún paciente en el grupo de <1 año, en el de 1-3 años hubo 6 casos (21.4%), en el de 4-6 10 casos (35.7%), en el de 7-9 años se dieron 2 casos, en el de 10-12 hubo 6 casos (21.4%) y en el de >13 años 4 casos (14.2%). Con respecto al sexo se registraron 21 niñas y 7 niños. En 15 pacientes (28.5%) la veracidad de la anamnesis por su edad y en otros por los hallazgos físicos, se consideró positiva, siendo el resto historias poco concluyentes. En cuanto a la exploración física se encontraron lesiones en 5 casos, siendo el resto de las exploraciones anodinas (82.1%). En cuanto a los niños lesionados un caso objetivó excoriaciones del esfínter anal y fisuras múltiples, así como discreta pérdida del tono del esfínter. En el resto de los niños la EF fue anodina. En las niñas, 4 de ellas presentaban lesiones evidentes de abuso, dos de ellas precisaron ingreso y tratamiento para la reconstrucción del periné, por desgarros múltiples a nivel de labios menores, pared posterior de la vagina y de cérvix, así como desgarro del esfínter anal y otras dos presentaron un himen perforado y hematoma en la región vulvar, siendo el resto de las EF anodinas (80%). Los EC se realizaron sólo en los pacientes ingresados (5): cultivo de exudado vaginal y serología. En los ingresados se realizó profilaxis de ETS y en algunos también profilaxis antitetánica y de VHB y derivación a su pediatra de zona. Todos los casos se pusieron en conocimiento de las autoridades judiciales mediante el parte de esencia o lesiones.
CONCLUSIONES: Mayor frecuencia de abusos sexuales en niñas, con una proporción de 3/1. En la mayoría de los casos las exploraciones son anodinas, no encontrándose lesiones sospechosas de abuso sexual. Destaca la importancia de la Historia Clínica de Urgencias para un diagnóstico certero, siendo de gran utilidad en los casos poco claros. La intervención de las autoridades judiciales, centros de protección de menores y el apoyo psicológico, son esenciales en estas situaciones.

Ref. 741

NIÑOS MALTRATADOS. EXPERIENCIA DE NUESTRO SERVICIO DE CRÍTICOS Y URGENCIAS DURANTE LOS DOS ÚLTIMOS AÑOS. ESTUDIO RETROSPECTIVO.

M.M Luque López; J.M. Camacho Alonso; A. Martín Torrecillas; I. Rodriguez Sánchez; F. Canca Dohlas; C. Calvo Macías; A. Martínez Valverde. Servicio de Críticos y Urgencias: Departamento de Pediatría. Hospital Materno Infantil. Málaga.

OBJETIVO
Realizar un estudio retrospectivo de los niños que acudieron al servicio de Urgencias de nuestro hospital y en los cuales por la anamnesis o las lesiones que presentaban se sospecha malos tratos.
MATERIAL Y MÉTODOS
Se recogen de manera retrospectiva 27 niños que acudieron al servicio de Urgencias de nuestro hospital durante el periodo comprendido entre Enero de 1996 y Diciembre de 1997. Se analiza la edad, sexo, mes de presentación, tipo de lesión, destino del paciente y pruebas complementarias (PC) realizadas.
RESULTADOS
Durante este periodo acudieron 27 niños, cuya edad osciló entre 1 mes y 14 años (siendo la edad media=4.3años). En <1 año hubo 5 casos (18.5%), de 1-3 años 8 (29.6%), de 4-6 años hubo 7 (25.9%), de 7-9 años un caso, de 10-12 años 4 (14.8%) y en >13años se dieron 2 casos (7.4%). Con respecto al sexo hubo 19 varones (70.3%) y 9 hembras y en cuanto al mes de consulta, de mayor a menor incidencia, Abril con 8 casos (29.6%), Marzo con 4 (14.8%), seguido de Mayo, Agosto y Septiembre con tres cada uno y dos casos en Febrero, Julio y Octubre; no encontrándose ningún caso en Enero, Noviembre, Diciembre y Junio. Los tipos de lesión recogidas son: hematomas en 14 casos (51.7%), erosiones en 6 (22.2%) y en 4 otras lesiones como quemaduras, heridas, fracturas y alopecia. Destaca la incidencia de «abandono» en los niños englobados en nuestro estudio: 6 casos (22.2%), estando la edad comprendida entre 1 mes y 4 años. En una niña se apreció drogas de abuso en orina. En cuanto al destino del paciente, una vez atendido en Urgencias, 17 niños (62.9%) ingresan en planta, 9 (33.3%) son enviados a su domicilio y un paciente al centro de acogida de menores. Las PC sólo se realizaron en los niños hospitalizados y consistieron en: mapa óseo, bioquímica sanguínea y urinaria, hemograma y serología a VHB, VHC y en algunos casos VIH.
CONCLUSIONES
El grupo de edad más afectado es el de menores de 6 años con 20 casos (74%). Mayor frecuencia en varones con una proporción de 2/1 respecto a hembras. Los meses de mayor incidencia fueron: Marzo y Abril en el cual se agrupan 12 casos (44.4%) y no se objetivaron casos en los meses de Noviembre, Diciembre, Enero y Junio. La lesión más frecuentemente encontrada son los hematomas en distintos estadios de evolución. Destaca la alta prevalencia de abandono (un 22.2% de nuestros pacientes) y que la mayor parte de los niños requirieron ingreso en nuestro hospital (62.9%). Dada la importancia del problema y consecuencias que de él se derivan parece conveniente la creación de una pauta de actuación y seguimiento de los niños afectados en concordancia con los distintos estamentos implicados.

Ref. 742 TAQUICARDIA PAROXISTICA SUPRAVENTRICULAR

A.Martín Torrecillas; M.M Luque López; J.M Camacho Alonso; I. Rodríguez Sánchez; J. Cano España; L. Martín De la Rosa; A. Martínez Valverde.
Departamento de Pediatría. H. Materno Infantil MALAGA

OBJETIVO: Revisar los niños que acudieron a Urgencias con Taquicardia Paroxistica Supraventricular (tpsv) analizando la incidencia, edad, sexo, influencia estacional, síntoma de presentación, frecuencia cardiaca, factor desencadenante, patología de base, episodios previos, terapéutica, número de ingresos, estancia media y tratamiento al alta.

MATERIAL Y METODO: Se estudiaron retrospectivamente 11 niños que presentaron de TPSV desde 1 enero de 1996 hasta 31 diciembre 1997.

RESULTADOS: Durante este periodo ocurrieron 23 episodios de TPSV en 11 niños (2 niños presentaron 6 episodios y otro 3 episodios). En cuanto al sexo 6 fueron varones (54%) y 5 hembras (46%). En cuanto a la edad hubo 3 niños(28%) menores de 2 años; 4 niños (36%) entre 2 y 10 años y 4 niños (36%) mayores de 10 años. Durante la primavera hubo 9 casos (39%), en verano ocurrieron 6 casos (26%), en otoño hubo 6 casos (26%) y en invierno solo 2 casos (9%). Los síntomas de presentación fueron: palpitaciones en 17 (74%), en 5 casos (22%) sintomatologia vegetativa y en 2 (8%) astenia. La F. cardiaca en 14 ocasiones (61%) a su llegada a urgencias estaba entre 180-220lpm, en 3 ocasiones (13%) entre 220-260lpm, 4 niños (17%) con F. cardiacas mayores de 260lpm y 2 niños F. cardiacas normales y fueron remitidos para estudio. En un caso se constató hipotensión. En 3 niños (13%) hubo un factor desencadenante que fue el ejercicio intenso. Presentaban patología de base 5 niños: 1 presentaba un s. de Marfan y en 4 un S. de Wolff-Parkinson-White(S. WPW). Tenían episodios previos 9 niños (82%) de los cuales solo 4 tenían tratamiento preventivo. Se ingresaron todos los niños (100%) siendo 12 (52%) ingresados en observación, 5 en planta(22%) y 6 (26%) en UCIP. La estancia media fue de 1-2 días en13 ocasiones (57%), entre 3-5 días en 9 (39%) y mayor de 5 días en una ocasión (4%). En 3 ocasiones (13%) los episodios cedieron espontáneamente, con maniobras vágales en 8 (35%), con ATP en 3 (13%) y con Amiodarona iv en 7 (30%), en otros dos casos (9%) se utilizaron otros tratamientos como digoxina iv y propanolol. No recibieron tratamiento al alta 4 niños (17%) y el resto recibió tratamiento con digoxina en 5casos (72%), propafenona en uno (14%) y amiodarona en otro (14%).

CONCLUSION: No diferencias de edad ni sexo. Alto porcentaje de recurrencias. Palpitaciones como síntoma más frecuente de presentación. F. Cardíaca más frecuente entre 180-220 lpm. Alto porcentaje de ingresos (100%) pero baja estancia media (96% < 6 días). Patología de base más frecuente fue el S. de WPW. No es necesario tratamiento farmacológico en casi la mitad de los casos (48%) y en el resto de los casos los fármacos más usados son el ATP y la amiodarona. El tratamiento profiláctico más usado es la digoxina (72%).

Ref. 743 ESTADISTICA 1997 EN SERVICIO DE URGENCIAS

A.Martín Torrecillas; M.M. Luque López; I. Rodríguez Sánchez; J.M. Camacho Alonso; J.L Palud Pérez; C. Calvo Macías; A. Martínez Valverde.
Departamento de Pediatría. H. Materno Infantil. MALAGA

OBJETIVO: Revisar la incidencia de consultas en la Unidad de Urgencias así como el análisis de los ingresos en las diferentes áreas de Urgencias y del Hospital con objeto de que sirva como base para estudios comparativos nuestros y de otros hospitales.

MATERIAL Y METODO: Se realizó un estudio retrospectivo de los niños que consultaron en Urgencias entre el 1 de Enero y el 31 de Diciembre de 1997.

RESULTADOS: Durante el año 1997 se atendieron 94201 niños en el servicio de Urgencias de los que 73059 (77.5%) fueron vistos en las consultas de pediatría, 5671 (6%) en las de cirugía y 15614 (16.5%) en traumatologia. El mes de febrero fue el que ocasionó el mayor número de consultas en pediatría con 7954 (10.8%) y Septiembre el que menos con 4979 (6.8%). Se realizaron 2058 ingresos en el hospital, lo que supone el 2.8% de las consultas que se realizaron; 80 (3,8%) fueron traslados de otros hospitales. Durante febrero se ingresaron 229 niños (11%) mientras que en septiembre se hicieron 114 ingresos (5.5%). 1634 niños (79%) fueron ingresados en las plantas de pediatría, en la UCIP 118 (5.7%), en neonatologia 96 (4.6%), neurocirugía ingresó 89 niños (4.3%), ORL 26 (1.2%), C. maxilofacial 5 niños (0.2%), hematología 20 (0.9%), oftalmología 5 (0.2%). Hubo 1562 ingresos en la Observación de Urgencias, lo que significa el 2% del total de consultas. El mayor número de ingresos ocurrió en Marzo con 152 (7.4%) frente a los 93 (5.9%) que se produjeron en Septiembre. Las patologías que ocasionaron mayor número de ingresos en esta unidad fueron los traumatismos craneales con 251 casos (16%), las convulsiones febriles con 245 niños (16%) y los procesos febriles sin foco con 231 casos (14.7%). Otras patologías con frecuencias elevadas fueron las crisis de broncoespasmo con 152 casos (9.7%) y las intoxicaciones con 115 niños (7.3%). Durante este año se produjeron 3 fallecimientos y hubo 5 casos de niños abandonados en Urgencias.

CONCLUSIONES: La alta incidencia de ingresos en observación con procesos de resolución normalmente en menos de 24 horas.

En el estudio se observa como son los meses de febrero y marzo los que ocasionan el mayor número de consultas e ingresos en el hospital.

Los servicios que no tienen guardias de presencia física como son neurocirugía, oftalmología, C. maxilofacial y ORL tienen pocos ingresos durante el año.

También, se observa la elevada incidencia de traumatismos craneales, convulsiones y S. febriles sin foco que juntos ocasionan el 46.5% de los ingresos en Observación.

Ref. 773

ACCIDENTES POR INMERSIÓN. CASUÍSTICA.

M.M González Fernández, M.A. Villares Torquemada, J. Ríos Hurtado, J.L. Mota Ybancos, G. Milano Manso, A. Martínez Valverde.
Hospital Materno Infantil Carlos Haya. Málaga.

INTRODUCCIÓN: Los accidentes por inmersión son una causa importante de mortalidad y morbilidad neurológica en la edad pediátrica. Según algunas series constituye una de las tres primeras causas de mortalidad en niños de 1 a 14 años. Se han relacionado con un peor pronóstico el tiempo de inmersión superior a 10 minutos, el pH inferior a 7.10, la necesidad de maniobras de RCP a su llegada a Urgencias, así como un Glasgow inferior a 5.

MATERIAL Y MÉTODOS: Presentamos un estudio retrospectivo en el que se revisan los accidentes por inmersión atendidos en el Servicio de Urgencias de nuestro hospital desde Enero de 1994 a Diciembre de 1997.Analizamos la distribución por sexo y edad, el predominio estacional, necesidad de ingreso en UCIP o planta y su relación con tiempo de inmersión, tiempo de RCP básica, Glasgow al ingreso y alteraciones analíticas y radiológicas.

RESULTADOS: Se atendieron un total de 34 accidentes por inmersión. Fueron más frecuentes en varones (58,8 ( ) y por grupos de edad en el de 1-5 años y en el de 10-14 años. La mayoría de ellos se produjeron en agua dulce (79,4 ( ) con un claro predominio durante los meses de verano. Del total, 19 casos (55.8() precisaron ingreso en UCIP, 3 (8.8( ) ingresaron en planta y el resto,12 casos (35.2() pudieron ser dados de alta tras un periodo de observación. El tiempo de inmersión fue mayor a 10 minutos en 10 (52,6( ) de los ingresados en UCIP, con un tiempo de RCP básica y traslado superior a 20 minutos en 12 (63,1( ) y un Glasgow inferior a 5 en 9 casos (47,3( ). El 57,8% (11 casos) presentaban un pH inferior a 7.10 y el 84,2 % (16) presentaron alteraciones radiológicas. 2 de ellos presentan secuelas neurológicas graves. De los 6 fallecidos todos tuvieron un tiempo de inmersión superior a 10 minutos, con un tiempo de traslado entre 20 minutos y 1 hora y un Glasgow inferior a 5 en todos los casos. Todos presentaban acidosis metabólica al ingreso siendo el pH inferior a 7.10 en 5 de ellos.

COMENTARIOS: En nuestro medio los accidentes por inmersión son frecuentes. Predominan durante los meses estivales siendo más frecuentes en varones con edades comprendidas entre 1 y 5 años. Los factores relacionados con un peor pronóstico se cumplen en nuestra serie, estando muy relacionados con la necesidad de ingreso en UCIP, mayor morbilidad neurológica y mayor mortalidad.

Ref. 113

VALORACION DEL POSTOPERATORIO EN PACIENTES APENDICECTOMIZADOS.

JM. De Cea, A. González, T. Bracamonte, L. Echeverria, O. Campelo, B. García, LL. Carrasco, A. Arregui.
Servicio Pediatría. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

OBJETIVO: Evaluar retrospectivamente el cumplimiento de la profilaxis antibiótica y las complicaciones en el postoperatorio de pacientes apendicectomizados.

MATERIAL Y METODOS: Se revisaron todos los pacientes apendicectomizados con edades comprendidas entre 5 y 14 años, ingresa-

Dos en el Servicio de Pediatría entre el 1 de enero y el 31 de diciembre

de 1997. El tratamiento antibiótico empleado ha sido la asociación de gentamicina más clindamicina cada 8 horas, iniciando la primera dosis antes de la cirugía hasta completar 3 dosis en el caso de que macroscópicamente fuera una apendicitis flemonosa o bien hasta completar 5 días si fuera una apendicitis gangrenosa.

RESULTADOS: Se realizaron 103 apendicectomías con los siguientes diagnósticos postoperatorios:

Macroscópico:	Anatomopatológico:
60 apendicitis flemonosas	72 apendicitis flemonosas
27 " gangrenosas	15 " gangrenosas
13 apéndices normales	13 apéndices normales
3 apendicitis hiperémicas	3 apendicitis hiperémicas

La profilaxis antibiótica se realizó en el 100% de los pacientes según la pauta establecida. Las complicaciones han sido las siguientes: Abscesos

en 7 pacientes (6,79% del total); Hematoma de la herida en 1 paciente

(0,97% del total); Reingresos en el 1,94% (2 pacientes), uno por dolor persistente en la herida y otro por absceso de la misma.

El 20% de las apendicitis gangrenosas han presentado complicaciones.

CONCLUSIONES:

El 100% de los pacientes han recibido profilaxis antibiótica.

Se han presentado complicaciones en el 9,7% de los pacientes.

En ningún caso se ha precisado reintervención quirúrgica.

Ref. 167

TRICOBEZOAR GIGANTE. SÍNDROME DE RAPUNZEL

M.J. Mateo, M. Jueste, L.J. Jiménez, J. de Dios, R. González, M. Moya.
Hospital San Juan. Universidad Miguel Hernández.

JUSTIFICACION: Los bezoares son acumulaciones intraluminales del tracto gastrointestinal superior, en los que su componente mayoritario es el pelo aunque pueden tener otros materiales. Es infrecuente en la edad pediátrica pero pueden ocasionar síntomas digestivos y/o generales de severidad variable.

EXPOSICION: Niña de 13 años adoptada a los 2, con padres adoptivos separados. En el último año refieren mal rendimiento y comportamiento escolar y tricotilomania con, tricofagia, e ingestión de otros cuerpos extraños (puntas de lápices, capuchones de bolígrafo...) con dolor abdominal y vómitos ocasionales, que ocasionan su ingreso. La exploración física es normal a excepción de una importante palidez cutáneo-mucosa y áreas de pelada en región frontal. En los datos de laboratorio destaca HB 7.2 g/dl, Fe 11 mcg/dl VSG 82 mm y Ferritina 630 ng/ml. El resto de parámetros son normales.

En el estudio baritado se vé una masa definida como tricobezoar en estomago y duodeno. Endoscopia: estómago ocupado por una gran masa de color negro y consistencia muy dura, formado por pelos que ocupa la cavidad gástrica atravesando el píloro y extendiéndose al duodeno con zonas hiperémicas sin apreciarse úlceras. No se pudo realizar la extracción endoscópica y se procedió a la extracción quirúrgica. La evolución ha sido favorable, encontrándose a los dos años de la cirugía asintomática.

DISCUSION: Los tricobezoares se dan en el sexo femenino, entre los 10 y 19 años con alteraciones emocionales, por la ingestión de su propio cabello (tricotilomanía con tricofagia) aunque puede tener otro origen. Al lado de síntomas digestivos, pérdida de peso, suele haber anemia ferropénica que se atribuye a la pérdida de sangre por las erosiones sobre todo en la curvadura menor, aunque se ha especulado que podría ser previa y la ingestión del pelo una forma de pica. La masa puede traspasar el píloro (Síndrome de Rapunzel) lo cual hace difícil su extracción. La tasa de recidivas es elevada.

Ref. 171

PRIMER AÑO DE UN PROGRAMA DE TRASPLANTE PULMONAR INFANTIL.

Montero Schiemann C., Frías Pérez MA, Ibarra de la Rosa I, Muñoz Bonet JI, Velasco Jabalquinto MJ, Pérez Navero JL.
UCIP. Departamento de Pediatría. Hospital Reina Sofía. Córdoba.

Entre Marzo de 1997 y Marzo de 1998 se realizaron trasplantes pulmonares secuenciales en 6 niños, 4 mujeres y 2 varones, con una edad media de 13 años y 2 meses (10 a 15 años). De ellos, 5 padecían fibrosis quística en estadío terminal y uno fibrosis pulmonar. Uno de los pacientes con fibrosis quística padecía insuficiencia renal crónica y síndrome nefrótico como consecuencia de amiloidosis secundaria. Tres pacientes necesitaban ventilación mecánica antes de ser trasplantados y el resto, oxigenoterapia continua.

El tiempo medio de estancia en la UCIP fue de 35 días (9 a 106 días), mayor en los pacientes con peor estado nutricional y mayor número de complicaciones previas al trasplante. Precisaron ventilación mecánica durante un tiempo medio de 29,6 días (2 a 103 días). Tres pacientes requirieron traqueotomía temporal para facilitar el destete del respirador. La inmunosupresión se basó en triple terapia con corticoides, azatioprina y ciclosporina en las dos primeras pacientes. En el resto se empleó Tracolimus en vez de ciclosporina. Se registraron un total de 6 rechazos agudos y uno hiperagudo (media de 1,16 rechazos/paciente). Las complicaciones más frecuentes en el postoperatorio fueron: plaquetopenia (50%), neumonía (50%),I. Renal aguda (50%), HTA (50%), DMID (33%).

La supervivencia en el momento actual es del 100% y la calidad de vida buena en la mayoría de los pacientes.

Conclusiones:

-El trasplante pulmonar constituye un tratamiento real y esperanzador para niños con neumopatía en estadío terminal.
-El postoperatorio resulta más complicado en pacientes con peor estado clínico y nutricional previo.

Ref. 172

TRASPLANTE DE PULMÓN EN UNA PACIENTE CON FIBROSIS QUÍSTICA Y AMILIODOSIS ASOCIADA.

Montero Schiemann C, Muñoz Bonet JI, Frías Pérez MA, Ibarra de la Rosa I, Espino Hernandez M, Pastor Moreno F.*
*UCIP. DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA. H.U.REINA SOFIA- CORDOBA*FUNDACIÓN HOSPITAL ALCORCÓN- MADRID*

La amiloidosis secundaria es producida por depósito sistémico de amiloide en el contexto de procesos inflamatorios/ supurativos crónicos, con carácter progresivo y mal pronóstico a largo plazo, aunque potencialmente reversible con el control del cuadro primario. Presentamos un caso de amiloidosis secundaria con afectación renal, diagnosticado en el periodo postoperatorio de Tx pulmonar.

Caso Clínico: Paciente de 14 años con fibrosis quística (FQ), colonización crónica por P. aeruginosa, diabetes mellitus tipo I e insuficiencia respiratoria terminal, se somete a estudio pre Tx, siendo aceptada en lista de espera. Un año después es diagnosticada de tuberculosis pulmonar y tras 5 meses de tratamiento, recibe un Tx bipulmonar. En los døas previos aparece aumento progresivo de creatinina e hipoproteinemia marcada, atribuidas a situación terminal. En el postTx, pese a estabilidad hemodinámica, empeora su insuficiencia renal, persistiendo hipoproteinemia y comprobándose proteinuria en rango nefrótico. La anatomía patológica del pulmón nativo, muestra depósito vascular de material Rojo Congo +, Permanganato-K sensible, confirmándose el diagnóstico de Amiloidosis Secundaria. La malnutrición y la hipogamma-globulinemia condicionan un postoperatorio tórpido, con múltiples complicaciones infecciosas respiratorias con repercusión sistémica, condicionando descompensación de su función renal, que precisa hemodiafiltración arteriovenosa prolongada. Se mantiene con hiperalimentación (oral y parenteral) y reposición con IgG i.v. La mejoría de la función respiratoria y el control de los procesos infecciosos intercurrentes, permiten una mejorøa franca del estado nutricional y la retirada de la ventilación mecánica 3 meses postTx, siendo dada de alta de UCIP en situación de insuficiencia renal crónica compensada, con muy importante disminución de la proteinuria.

Comentarios: La asociación de FQ y amiloidosis secundaria es poco frecuente pero está descrita en la infancia. Por ello, la evaluación preTx debe incluir un estudio completo de función renal, dada la elevada mortalidad de esta asociación. Aunque podrøa considerarse como una contraindicación absoluta del Tx pulmonar, la potencial reversibilidad de la amiloidosis secundaria y los resultados de nuestra paciente, cuestionarøan lo absoluto de dicha contraindicación.

Ref. 173 CONSUMO DE O2 (VO2) COMO INDICADOR DE FALLO PRIMARIO DEL INJERTO (FPI) EN UN MODELO EXPERIMENTAL DE Tx HEPÁTICO

MUÑOZ BONET JI, IBARRA DE LA ROSA I, ROQUE J, RUZA TARRIO F*/, ULLOA SANTAMARÍA E, FRIAS PEREZ MA, PEREZ NAVERO JL*

*UCIP. DEPARTAMENTO PEDIATRIA. H.U. REINA SOFÍA. CORDOBA *UCIP HOSPITAL INFANTIL LA PAZ. MADRID*

Introducción. El FPI es una seria complicación del Tx hepático (incidencia 2-10% y mortalidad 25%), siendo el retrasplante temprano la clave del éxito. Se ha propuesto al VO2 como indicador precoz de viabilidad del injerto, aunque los resultados son contradictorios.

Objetivo: determinar la utilidad del VO2 para evaluar la viabilidad del injerto en un modelo de trasplante hepático experimental.

Material y métodos: Estudio prospectivo experimental con 28 cerdos raza Landrace-Largewhite (14 donantes y 14 receptores). Se realizó trasplante ortotópico de hígado, diferenciando dos grupos en función de la conservación a que fue sometido el injerto: grupo 1 (viable): conservado en solución de Collins menos de 4 h a 4ºC. (n=7); grupo 2 (no viable): conservado en Collins más de 24 h a 4ºC. (n=7). Mediciones: se realizaron mediciones hemodinámicas y de los parámetros de oxigenación a nivel sistémico y regional hepático, en dos tiempos: I) en la fase preanhepática, y II) a los 60 min. de la reperfusión (neohepática).

Análisis Estadístico: Los resultados fueron analizados mediante ANOVA de 2 vías, considerando significativas $p<0,05$.

Resultados: En fase preanhepática no existieron diferencias entre los grupos para ninguno de los parámetros analizados. En fase neohepática la extracción hepática de O2 fue significativamente superior en el grupo viable, aunque esto no se tradujo en diferencias del VO2 entre los dos grupos. Esto podría explicarse por el hecho de que mientras que el flujo hepático medio total (arteria hepática + vena porta) representó el 24,9 (6,1% del CO, y la DO2 hepática el 22 (5,6% de la DO2 total (sin diferencias entre grupos ni tiempos), el VO2 hepático representó solamente el 12,2 (3,9 % del VO2 total, con un incremento postrasplante del 3,8 % en el grupo I (15,8 (8,8 %).y una disminución del 4,6% en el grupo II (7,8 (6,8%), siendo estas diferencias tan pequeñas que no son detectables a través de la VO2 total.

Conclusiones: Los cambios en el consumo hepático de O2 no pueden ser detectados mediante la medición del VO2 total, que no es un buen indicador precoz de viabilidad del injerto.

Ref. 183 TRATAMIENTO DE LAS ATRESIAS DE ESÓFAGO CON GRAN DISTANCIA ENTRE CABOS.

C. Grande, L. Morales, M. Castañón, JA Montalvo, A. Gª-Baglietto

Serv. Cirugía Pediátrica. Unitat Integrada Hospital Clínic- Sant Joan de Déu. Pº Sant Joan de Deú, 2; 08950 Esplugues L.- Barcelona

Introducción: Las atresias de esófago con gran distancia entre cabos representan el 5% del total. Su tratamiento está asociado con numerosos riesgos y complicaciones. Hasta el momento se han propuesto diversas técnicas para salvar el defecto, pero todavía no existe consenso sobre cuál es la más adecuada. Proponemos una nueva técnica modificada de la gastroplastia de Schärli sobre curvatura menor.

Material y métodos: En los últimos 2 años se han tratado en nuestro centro 4 niños afectos de atresia de esófago con gran separación entre ambos cabos. Dos fueron atresia de tipo I, uno fue de tipo II, y el cuarto fue de tipo III. A los 4 niños se les practicó una gastroplastia elongando la curvatura menor, según técnica de Schärli, modificada mediante ascenso del colgajo esófago-gástrico en su posición mediastínica ortotópica con anastomosis intratorácica y extrapleural con el segmento atrésico superior. La gastroplastia fue realizada entre los 2 y 9 meses de edad. Ninguno de nuestros niños fue portador de esofagostomía (para su manejo fue suficiente con una gastrostomía de alimentación y aspiración del bolsón superior). En los cuatro pacientes hemos conseguido longitud esofágica suficiente para realizar una sutura término-terminal libre de tensión.

Conclusiones: Creemos que esta técnica,al preservar el esófago distal y el cardias, es más fisiológica, con una menor morbilidad. Pese a que en el segmento gástrico ascendido existe reflujo, es inusual un reflujo gastroesofágico franco. Con respecto a la técnica de Schärli pura, la vía torácica, no ha aumentado la morbi-mortalidad.

Ref. 392

DIVERTÍCULO DE MECKEL: LESIÓN ASINTOMÁTICA Y GRAVES COMPLICACIONES

Pérez Requena I, Abad B, Lázaro I, Benlloch C, López A*.*
*Hospital Clínico Universitario. S.Pediatía.*U.Cir.Pediátrica.Valencia.*

El divertículo de Meckel está presente en un 2% de la población.Su descubrimiento es casi siempre por las complicaciones, sobre todo en la edad pediátrica,posteriormente es casual .

OBJETIVO. Presentar cuatro casos de divertículo de Meckel complicado.Rango de edad: nacimiento - 11 años.Realizar una amplia revisión bibliográfica del tema.

MATERIAL.**Caso 1**: Neonato varon de 36 semanas.Trisomía 13.Onfalocele de 2.5x3.5 cm con perforación central por la que fluye líquido bilioso.Resección en cuña de divertículo de Meckel perforado y cierre primario del onfalocele. **Caso 2**: Varon de 22 meses que presenta bruscamente obstrucción intestinal.Vólvulo de intestino delgado sobre un cordón fibroso que une un divertículo de Meckel a la cicatriz umbilical.Resección del remanente fibroso y del divertículo.**Caso 3** : Niño de 3 años con invaginación intestinal. A los 2 años igual proceso que se redujo por neumoenema.Por la edad se trató quirúrgicamente:invaginación ileo-ileal, cuya cabeza corresponde a un divertículo de Meckel inflamado. Desinvaginación y resección del divertículo.**Caso 4** : Niño de 11 años que presentó en 6 meses dos episodios de anemización aguda, por rectorragia masiva.Escintigrafía con $TC^{99,}$ colonoscopia, ecografía doppler y esofago-gastro-duodenoscopia negativas.Laparoscopia: resección de divertículo de Meckel gigante con tejido pancreático ectópico.Evolución clínica de los pacientes 2,3 y 4 satisfactoria. El paciente 1 falleció a los 2 meses de edad por las malformaciones asociadas.

CONCLUSION. Ante la importante morbilidad que puede ocasionar un divertículo de Meckel complicado debemos extirparlo siempre que lo diagnostiquemos.Hay que tener presente la existencia de esta lesión y sus manifestaciones clínicas en el diagnostico diferencial de síntomatología intestinal aguda.

Ref. 415

POLIPOS COLONICOS EN LA INFANCIA

Alvarez Muñoz V, Peláez D, Fernández I, Zapico J, Teixidor J
Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Central de Asturias.

Introducción.- Los pólipos digestivos constituyen la tumoración gastrointestinal más frecuente en la infancia y se presentan en el 1% de los niños en edad escolar.

Estas formaciones tumorales suponen la causa más frecuente de hemorragia digestiva en niños y asientan en su gran mayoría a nivel del colon.

Material y Métodos.- Se presentan 52 polipectomías realizadas por vía endoscópica en nuestro Servicio de Cirugía Pediátrica en un periodo de 15 años, analizando la aproximación clínica y terapéutica y los diagnósticos anatomopatológicos.

Resultados.- Los pólipos juveniles suponen el 72% de los hallazgos en nuestra serie, en la que también aparecen pólipos hiperplásicos, inflamatorios, adenomatosos y poliposis sindrómicas.

La hemorragia digestiva en forma de hamatoquecia ha sido el signo principal de presentación y los resultados a largo plazo se pueden considerar óptimos, con sólo 2 casos de recidiva.

Conclusiones.- La polipectomía endoscópica, en manos expertas, constituye el recurso diagnóstico y terapéutico fundamental en caso de sospecha de pólipo intestinal. La anatomía patológica de estas lesiones en la infancia confirma abrumadoramente su carácter benigno con un índice de recurrencias muy escaso.

Ref. 416

EMESIS POSTPILOROMIOTOMIA

Alvarez Muñoz V, Fernández J., Peláez D., Teixidor J
Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Central de Asturias.

Introducción.- En la estenosis hipertrófica de píloro, la persistencia de vómitos tras la piloromiotomia es una constante en ocasiones difícil de valorar, resultado de la dilatación, hipertrofia e hiperperistalsis gástrica pero que puede enmascarar otras condiciones como la existencia de un reflujo gastroesofágico asociado (Síndrome de Roviralta), la piloromiotomia incompleta o la perforación inadvertida de la mucosa duodenal.

Material y Métodos.- Se realiza una análisis retrospectivo de 557 niños intervenidos en nuestro Servicio de estenosis hipertrófica de píloro en los últimos veinte años. La sistematización de la reanimación peroperatoria y la uniformidad de la técnica quirúrgica empleada, han permitido comparar los distintos patrones de reintroducción de la alimentación oral y su posible influencia en la emesis aislados.

Resultados.- Los vómitos postquirúrgicos han aparecido en el 82% de los casos, la mayoría de las ocasiones como episodios aislados. La persistencia se ha visto acompañada en un 26% de los casos de complicaciones asociadas y resulta más frecuente en niños con una clínica prolongada (superior a los 7 días de evolución). Un 23% de los lactantes alimentados de forma precoz (antes de las 7 horas del postoperatorio) no han padecido ningún episodio de vómitos..

Conclusiones.- Los vómitos postoperatorios son prácticamente una constante tras la piloromiotomía extramucosa. El inicio de las tomas 6 horas tras la intervención es una práctica correcta que no altera el régimen de tolerancia, salvo en los lactanates con historia de larga evolución o con patologías asociadas.

Ref. 417

HERNIAS INGUINALES EN NEONATOS

Alvarez Muñoz V, Fernández I, Peláez D, Teixidor J
Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Central de Asturias.

Introducción.- Las hernias inguinales suponen una de las patologías más frecuentes en el ámbito de la Cirugía Pediátrica y su manejo terapéutico se halla sumamente estandarizado. Sin embargo, la presentación de esta patología en el periodo neonatal comporta unas implicaciones diagnósticas y terapéuticas que es preciso analizar.

Material y Métodos.- Revisamos nuestra casuística en los últimos 12 años, encontrando un total de 92 neonatos intervenidos por esta patología dentro del primer mes de vida. En todos los casos el seguimiento ha sido superior a los dos años. Se ha analizado la forma de presentación y la solución terapéutica considerada, bien la cirugía de urgencia o la corrección electiva.

Resultados.- 26 casos de los revisados se presentaron como crisis de incarceración, con escroto agudo que precisó una corrección quirúrgica urgente. En ocho casos el diagnóstico de sospecha fue de torsión testicular, confirmándose durante la exploración quirúrgica la presencia de una hernia estrangulada. El resto de las hernias intervenidas fueron en su mayoría hernias inguinoescrotales gigantes en varones que provocaban episodios de suboclusión intestinal o franco malestar en el neonato.

Conclusiones.- La reparación de las hernias inguinales en el periodo neonatal se indica en muchas ocasiones ante la existencia de un episodio de incarceración difícilmente reducible y para obviar la presencia de una torsión testicular solapada. La complejidad técnica que significa el manejo estos tejidos y el hecho de que esta patología suela aparecer en recién nacidos prematuros, de bajo peso o con otras patologías de base, precisa que la corrección quirúrgica de las hernias inguinales en neonatos no sea considerada una intervención rutinaria.

Ref. 424 QUISTE BRAQUIAL INFLAMATORIO DEL 2º ARCO

Ruiz M., Roldán J.P., Espino R., Almuedo R, Martínez D., Gómez L.
Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Introducción.- Las masas cervicales en los niños constituyen un problema frecuente que puede plantear una difícil situación incluso a los clínicos más experimentados.

Caso clínico.- Varón de 10 años que ingresa por presentar, desde un mes antes, una tumoración laterocervical izquierda, con aumento y reducción de tamaño de forma espontánea. 5 días antes aparece dolor, febrícula, astenia y anorexia Exploración física: BEG, Tª 37.8ºC. Cuello: tumoración laterocervical izquierda, de 5x7 cms, consistencia elástica, adherida a planos profundos, dolorosa, sin que se palpen adenopatias locorregionales. Resto normal Exámenes complementarios: Leucocitosis. Serología vírica negativa. PPD (-). Ecografía y TAC cervical: compatible con gran adenopatia necrosada o quiste branquial complicado. P.A.A.F.: ausencia de células neoplasticas; quiste braquial con inflamación aguda. Evolución: se instaura tratamiento antibiótico y antiinflamatorio hasta reducir la intensa flogosis. 2 meses después se realiza exéresis quirúrgica. Diagnóstico anatomopatológico: Quiste Braquial Seguimiento: a los 3 meses de la intervención se encuentra asintomático.

Discusión.- El diagnóstico diferencial de las tumoraciones laterocervicales de cuello incluye quistes de la primera y segunda hendiduras braquiales, linfangiomas quísticos, tumores glómicos, tiroides ectópicos, adenopatias inflamatorias o neoplásicas. La mayoría de estos procesos se deben sospechar tras una minuciosa historia clínica acompañada de una correcta exploración física. Las pruebas complementarias incluyen la realización de ecografías, TAC y P.A.A.F. Cuando la tumoración se acompaña de un proceso inflamatorio no abscecificado, creemos conveniente "enfriar" el proceso para realizar un tratamiento definitivo en un segundo tiempo.

Ref. 474 ABDOMEN AGUDO vs PANCREATITITS AGUDA

Dres. Sánchez C., Guitart M., Outón M.C., Molina A.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario. "Puerta del Mar". Cádiz.

Objetivo.- El abomen agudo en el niño es un cuadro brusco caracterizado por dolor abdominal y que, en un elevado porcentaje de casos, precisa tto. quirúrgico urgente. Presentamos un caso de abdomen agudo en un niño que por sus características y rapidez de instauración, requirió de cirugía inmediata.

Caso clínico.- Varón de 9 años de edad que presenta dolor abdominal agudo de 3 días de evolución, asociado a vómitos en las 24 horas previas. Las molestias gastrointestinales se iniciaron en el postoperatorio de cirugía cardiaca (intervenido de CIA 20 días antes). A la exploración destacaba palidez cutáneo-mucosa, auscultación respiratoria con estertores, auscultación cardiaca con soplo sistólico II-III/VI y abdomen distendido con defensa general y Blumberg positivo a todos los niveles. En el hemograma presentaba 22800 leucocitos (86% neutrófilos) y en la ecografía abdominal se visualiza líquido peritoneal libre a todos los niveles.

Resultados.- Se somete al paciente a laparotomia media encontrándose líquido peritoneal turbio (6500 cc.) procedente de rotura de pseudoquiste pancreático, con fragmentos de necrosis pancreática y de esteatonecrosis, quedando posteriormente ingresado en UCI-P donde se comprobó disminución de niveles de amilasa de 1300 mU/ml hasta 82 mU/ml.

Conclusiones.- Las complicaciones digestivas secundarias a la cirugía cardiaca aparecen en el 1% de los casos. Entre ellas está la pancreatitis aguda (rara en Pediatría) y el pseudoquiste pancreático como la complicación más frecuente de ésta (90% en algunas series). Por ello recomendamos que en todo niño con sospecha de abomen agudo se le someta a la exploración ecográfica abdominal, lo cual permitirá diferenciarlo del pseudoquiste verdadero (flemón pancreático). Asimismo, en los casos de rotura, hemorragia o abceso, la indicación de cirugía es inmediata ante la alta de mortalidad que varía entre 60% al 14% si se asaocia o no a hemorragia.

Ref. 501

EL PRIMER AÑO DE LA VIDA DEL PACIENTE CON MIELODISPLASIA. ESTUDIO MULTICENTRICO. A PROPOSITO DE 393 CASOS.

C. Miguélez Lago, M. García Mérida, E. Galiano Duro, A. Marqués Gubern, J. Gracia Romero, A. López Martínez, R. Isnart
Urología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil de Malaga.

Se realizó un estudio multicéntrico sobre el primer año de vida del niño con mielodisplasia, reuniendo un total de 393 casos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó una encuesta donde se valoraron: antecedentes familiares, concepción, gestación, parto, somatometría neonatal y los detalles anatómicos patológicos y terapéuticos por órganos y aparatos.

RESULTADOS: Se demuestra una prevalencia anual de nacimientos muy variable (rango 6 en 1.973-28 en 1.984). Los antecedentes familiares no han sido de importancia. El embarazo fue gemelar en 9 (2,3%) pero sólo en un caso ambos gemelos estaban afectados. En el 61% la ecografía prenatal no fue diagnóstica. El 84% fueron mielomeningoceles, y la localización lumbar y/o sacra la más frecuente (98%). Existió hidrocefalia en el 59%, luxación congénita de cadera en el 24%, deformidad de los pies en el 50%, dilatación del tracto urinario superior en 12%, reflujo vesico-renal en 15%. El total se han realizado 825 actos quirúrgicos (media de dos por niño), siendo la neurocirugía la más frecuente requerida.

Ref. 502

UROPATÍAS DE DIAGNOSTICO PRENATAL EN EL RECIÉN NACIDO: SOMATOMETRÍA Y ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS.

C. Miguélez Lago, A. García Ceballos, M. García Mérida, F. Rius Díaz, E. Galiano Duro,
Urología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil. Málaga.

Se realizó un estudio clínico de 111 recién nacidos (RN) diagnosticados prenatalmente de malformaciones del sistema urinario.

LOS OBJETIVOS fueron: conocer la incidencia real de uropatías, peso y talla al nacimiento, malformaciones asociadas, y estudios diagnosticados postnatales practicados.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se valoraron: sexo, lado afecto, somatometría neonatal, exploración física y estudios complementarios, diagnostico postnatal final y evolución. Los datos fueron analizados estadísticamente con el la T de Student para variables cuantitativas, y Chi cuadrado y tablas de contingencia para las cualitativas.

RESULTADOS: El sexo masculino (69%), y el lado el izquierdo (2/1) fueron los más afectos. La uropatía más frecuente fue la dilatación pielocalicial (DPC) (46%). El peso y la talla medios estuvieron en los limites de la normalidad, pero los RN con DPC tenían un peso medio 248 gr. menor que los afectos de otras uropatías ($p = 0.016$). En 13 RN (12%) existieron anomalías asociadas, y en 17 (15%) se apreció masa renal por patología obstructiva diversa. Las cifras de urea y creatinina fueron normales en el 91%.

CONCLUSIONES: 1) La uropatía más frecuente de diagnostico prenatal es la DPC; 2) La uropatía fetal de diagnostico prenatal es más frecuente en varones; 3) El lado afecto con más frecuencia es el izquierdo; 4) El peso y la talla medias del RN con uropatías son normales; 5) el peso medio de la DPC, aunque normal, es 249 gr. menor que en resto de las uropatías, y 6) las cifras de urea y creatinina elevadas solo se observan en los casos de uropatía obstructiva bilateral grave

Ref. 503 EVOLUCIÓN ESPONTANEA DE LA DILATACIÓN PIELOCALICIAL FETAL CLASIFICADA COMO DUDOSA OBSTRUCCIÓN PIELOURETERAL (OPU)

C. Miguélez Lago, M. García Mérida, E. Galiano Duro, A. García Ceballos.
Urología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil. Málaga.

La dilatación pielocalicial fetal no siempre supone una OPU que deteriore funcional y morfológicamente el riñón fetal e infantil. El diagnóstico de obstrucción está claro en unos casos, y el de no obstrucción también. Sin embargo hay algunos riñones intermedios que en la primera evaluación existen dudas acerca de su carácter obstructivo
CASUÍSTICA: Se consideró dudosa OPU cuando al mes de vida la dilatación pielocalicial era II ó III (clasificación de la Sociedad de Urología Fetal), con una función renal relativa isotópica superior al 35%, un tiempo medio de eliminación entre 15 y 20 minutos, y una curva de morfología dudosa. Un total de 14 lactantes con 16 riñones (R) afectos forman éste grupo. El sexo fue femenino en 9 y masculino en 5. La dilatación fue grado II en 8 R y III en el resto. No existió reflujo en ninguno. La función relativa fue 35 a 45 en 7 casos. No se realizó cirugía inicial en ninguno y se repitieron controles a los 3, 6, 12 meses y anualmente.
RESULTADOS: La evolución fue buena en todos los parámetros en 8 niños, 10 R (63%) con un seguimiento medio de 5 años (R 3-11); disminuyó la dilatación en todos y la función relativa fue normal en todos con una media de 49 (R 44-55), mejorando también la eliminación; no precisando tratamiento. La evolución no fue buena en 6 niños, 6 R (37%) pues en 4 aumentó la dilatación y disminuyó la eliminación y/o la función, aunque siguieron asíntomaticos y sin infección; y 2 presentaron infecciones urinarias con disminución de la eliminación aunque no aumentó la dilatación. Estos cambios se apreciaron en el primer año en 5 y en el segundo en 1. Estos 6 niños se trataron con plastia pieloureteral siendo la evolución postoperatoria sin complicaciones, disminuyó la dilatación en 5 (83%) y la función relativa fue normal en todos con una media de 50 (R 45-53)
CONCLUSIÓN: La OPU dudosa no precisa cirugía inicial si no un control estricto, sobre todo durante el primer año. En ésta serie solo un 37% necesitó cirugía, siendo el resultado final bueno en todos los casos operados y no operados.

Ref. 504 HIDRONEFROSIS DE DIAGNÓSTICO PRENATAL. RESULTADO FINAL SEGÚN EL TRATAMIENTO REALIZADO.

C. Miguélez Lago, A. García Ceballos, M. García Mérida, F. Rius Díaz, E. Galiano Duro.
Urología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil. Málaga.

El OBJETIVO del trabajo fue valorar el resultado final según el tratamiento realizado.
MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio clínico de 51 niños diagnosticados prenatalmente de dilatación pielocalicial con 65 riñones afectos. En 29 riñones se diagnosticó obstrucción y fueron sometidos a tratamiento quirúrgico. Los 36 riñones dilatados restantes fueron diagnosticados como no obstruidos y se trataron de forma conservadora. Se valoraron: situación clínica, infecciones urinarias, estudio analítico de la función renal, y tracto urinario superior, del riñón dilatado y del sano contralateral, con ultrasonidos (US), urografía intravenosa (UIV), y renograma diurético. Todos estos datos se compararon con la valoración urológica inicial realizada al mes de vida. Los datos fueron analizados estadísticamente con el programa SPSS.
RESULTADOS: La evolución media ha sido de 5,5 años. El resultado final ha sido satisfactorio tanto en los riñones obstruidos operados, como en los no obstruidos no operados. Se realizó un contraste estadístico entre los resultados de ambos grupos de riñones y no se encontraron diferencias estadísticamente significativas en: la evolución clínica final, infecciones urinarias, valoración analítica de la función renal final, US, función renal diferencial (FRD), tiempo medio de eliminación y morfología de la curva. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas ($p=0.00739$) en la FRD del riñón sano contralateral, que disminuyó más en el grupo de obstruidos operados.
CONCLUSIÓNES: 1) Los resultados han sido buenos tanto en los riñones dilatados no obstruidos como en los obstruidos corregidos; y 2) en los casos de dilatación unilateral el comportamiento del riñón sano, contralateral a un riñón prenatalmente dilatado, es un excelente indicador diagnóstico, pronostico y evolutivo del riñón hidronefrotico neonatal.

Ref. 505

EMBARAZOS GEMELARES EN MIELODISPLASIA

C. Miguélez Lago, M. García Mérida, E. Galiano Duro, A. García Ceballos, F Gónzalez López
Urología Pediátrica. Hospital Materno-Iinfantil de Málaga

INTRODUCCIÓN: La etiología exacta de la mielodisplasia aún no se conoce. Se ha demostrado la influencia de factores ambientales, hereditarios, nutricionales, etc., que no consiguen explicar la afectación de uno de los fetos en los embarazos gemelares.
OBJETIVOS: Conocer la prevalencia de gemelaridad comparándola con la población general; análisis de posibles factores etiológicos y valorar el diagnóstico prenatal de espina bífida.
MATERIAL Y MÉTODOS: Revisión de 141 casos controlados por la Unidad de Espina Bífida, completándolo con estudio pormenorizado de los casos de gemelaridad.
RESULTADO: Entre los 141 casos de mielodisplasia hubo 7 embarazos gemelares, 5%. La prevalencia de gemelaridad en nuestra provincia es de 1.5%. La edad media de las madres fue 32 años (rango 29-37) y de los padres 37 (rango 29-41). No hubo patología pre ni periconcepcional en ninguno de los progenitores. Una madre había tenido tres abortos previos, y en otro caso la fecundación fue in vitro. El diagnostico prenatal de gemelaridad se hizo en todos los casos, además se diagnosticó hidrocefalia en tres, pero espina bífida en ninguno. El nacimiento fue por cesárea en 4 y espontaneo en 3. De los 7 embarazos gemelares, la mielodisplasia afectó a uno de los gemelos en 6, mientras que en la gestación restante ambos niños nacieron afectados. Todos los defectos neurales fueron mielomeningoceles con hidrocefalia, excepto un meningocele. La localización fue lumbar en 2 y lumbosacra en 3. El peso medio al nacimiento fue 2640 gr. (rango 2400-2870).
CONCLUSIONES: Parece haber una mayor prevalencia de gemelaridad en población mielodisplásica. Solo en uno de los siete embarazos gemelares hubo afectación de ambos. No se han encontrado factores etiológicos claramente responsables. Además de los factores comunes (ambientales y materno-paternos) tiene que haber factores etiológicos exclusivamente fetales. El diagnostico prenatal de espina bífida se dificulta por la gemelaridad.

Ref. 506

BALANITIS XEROTICA-OBLITERANTE-LIQUEN ESCLEROSO ATRÓFICO- EN NIÑOS: 150 CASOS

Drs: C. Miguélez Lago, A. García Ceballos, M. García Mérida, E. Galiano Duro, F Gónzalez López
Urología Pediátrica. Hospital Materno-Iinfantil de Málaga

INTRODUCCIÓN: La balanitis xerotica-obliterante (BXO) es una enfermedad prepucial de origen desconocido que provoca una severa fimosis progresiva, lesiones superficiales en el glande y en ocasión estenosis de meato. Este tipo de lesión genital es propio de la edad adulta denominándose también liquen escleroso atrófico (LEA) considerándose una lesión premaligna. Las series pediátricas son escasas y con pocos casos.
OBJETIVOS: Conocer la prevalencia de BXO entre los niños operados por fimosis, estudiar los posibles factores etiológicos, conocer mejor la clínica, el resultado terapéutico y las complicaciones.
MATERIAL Y MÉTODOS: Se estudiaron todos los niños menores de 15 años operados por fimosis, entre enero de 1985 y agosto de 1987 (708 casos) con examen histológico prepucial. Se consideró imprescindible el diagnóstico histológico de BXO para ser incluido en éste grupo.
RESULTADOS: Se identificó BXO en 150 niños (21%). Es la serie más amplia que hemos podido encontrar publicada, lo cual le confiere un gran interés. La edad media fue 8.2 años (rango 3-14). Existieron antecedentes peneanos en 111 (74%) de los que 93 fueron balanitis supuradas. Existió sintomatología en 98 (65%): retención urinaria 6, dificultad miccional 32 y globo prepucial miccional en 60. La exploración fue típica en 118 casos (79%) con prepucio cicatricial de los 67 tenían un orifico puntiforme. En la mayoría de los casos el diagnostico clínico precede al histológico. El tratamiento fue siempre circuncisión, añadiendo meatotomía en 6 por estenosis meatal preoperatoria. Hubo complicaciones en 36 niños (24%) de las que 54 precisaron reintervención; la más frecuente fue la estenosis de meato postoperatoria, 22 casos, 4 de los cuales necesitaron meatotomía.
CONCLUSIONES: La BXO es un proceso evolutivo importante y frecuente entre los niños operados de fimosis. La balanitis supurada parece ser un factor etiológico predisponente. La evolución natural es desde la fimosis cicatricial con dificultad miccional progresiva hasta la estenosis meatal y retención urinaria. Es importante el diagnostico y circuncisión precoces para evitar las estenosis de meato pre y postoperatoria y otras complicaciones.

Ref. 507

SEXUALIDAD Y ESPINA BIFIDA. AUTOEVALUACIÓN

C. Miguélez Lago, A. De Giles, A Zameza, M. García Mérida,
Urología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil. Málaga.

INTRODUCCIÓN: La sexualidad es parte integrante de la personalidad humana e influye en el comportamiento de cada individuo. La disfunción sensorio motriz sexual en la mielodisplasia es una realidad aún poco conocida.
OBJETIVOS: Conocer como es y como vive su sexualidad un grupo de adolescentes y adultos afectados.
MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio prospectivo con encuesta basada en: 1) un cuestionario diseñado al efecto; 2) otro cuestionario sobre conocimientos y actitudes sexuales, y 3) sexual arousability inventory (SAI-E) (Validación española A. Luja). Se enviaron cuestionarios a 65 sujetos, todos censados en la Asociación de Padres e Hijos con Espina Bífida de la localidad. Se hicieron dos grupos de edades: 30 casos de 13 a 18 años, y 35 de 18 a 40 años, 31 fueron de sexo masculino y 34 del femenino.
RESULTADOS: El grado de participación fue del 55.38%. Solo el 15% refiere haber recibido educación sexual de forma habitual. El 77% piensa que esa formación es responsabilidad de los padres y debe ser su iniciativa. La masturbación es habitual en el 31%. El 62% manifiesta utilizar otras partes no genitales pero si erógenas en sus practicas. El 38% comunica que siempre tiene problemas para iniciar una relación y son pocos los que han mantenido relaciones estables (23%), aunque la gran mayoría valoran muy satisfactoriamente la idea de pareja. El 46% refiere haber tenido orgasmos con cierta frecuencia, pero no suelen utilizar el sexo buco-genital por inhibición aunque el 76% lo considera una forma aceptable de juego erótico. El 50% considera que su sexualidad no es equiparable a los sujetos "normales", y el 62% siente rechazo sexual. Solo un 38% utiliza métodos anticonceptivos. La inseminación artificial es vivida como una alternativa ante la imposibilidad de tener un hijo (85%).
CONCLUSIONES: Es necesario una formación sexual a los adolescentes mielodisplásicos y a sus familias y parejas. La educación de padres a hijos es escasa y confusa en muchos casos.

Ref. 508

ANURIA POSTREIMPLANTE URETERAL POR ESPASMO DETRUSORIAL EN LACTANTES. PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO. A PROPÓSITO DE 3 CASOS.

C. Miguélez Lago, M. García Mérida, A. García Ceballos, E. Galiano Duro.
Urología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil. Málaga.

INTRODUCCIÓN: La cirugía del reimplante ureterovesical, con las técnicas habituales, y la debida experiencia, tiene de un 4 a un 8% de complicaciones. La anuria por espasmo vesical es una rara pero gran complicación que requiere una actuación urgente.
OBJETIVO: Evaluar el tratamiento anticolinérgico para vencer el espasmo detrusorial. Estudiar como prevenir ésta complicación.
MATERIAL Y MÉTODOS: Se presentan tres casos ocurridos entre 596 niños con reimplantes ureterovesicales. La edad media fue de 6 meses (Rango 1-11). En el primer caso se realizó un reimplante ureteral dejando los uréteres sin tutorizar, ocurriendo anuria postrenal a las 48 horas, que hizo plantearse la colocación de catéteres ureterales, que no se llegó a realizar pues durante la inducción anestésica con atropina se reanudó la diuresis. En el segundo caso se realizó otro reimplante bilateral que se dejó tutorizado y la anuria se produjo al retirar los tutores al quinto día de postoperatorio. En el tercer caso se hizo reimplante con modelaje de un lado que se dejó tutorizado; se evidenció a las 48 horas una anuria por el uréter no operado mientras seguía la diuresis por la sonda del uréter reimplantado. La dosis de atropina fue en bolo de 0.01 mg/Kg., y se repitió a la hora. La perfusión de atropina se realizó siempre con monitorización electrocardiográfica.
RESULTADOS: En todos los casos se reinicio la diuresis inmediatamente tras la primera dosis pero aún con carácter oligurico, que se normalizó tras la segunda dosis, manteniéndose en los días sucesivos. En el tercer caso el tratamiento con oxibutinina oral había fracasado antes de la atropina. En todos los casos durante la cirugía la vejiga se describió como "especialmente labil al tacto e instrumentación".
CONCLUSIONES: La atropina ha sido efectiva para solucionar la anuria por espasmo detrusorial postoperatorio. La eventualidad de ésta complicación puede sospecharse durante la cirugía y prevenirla con catéteres ureterales y atropina.

Ref. 509

DESMOPRESINA COMO COMPLEMENTO TERAPÉUTICO EN NIÑOS CON VEJIGA NEURÓGENA

C. Miguélez Lago, M. García Mérida, A. García Ceballos, E. Galiano Duro, F. González
Urología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil. Málaga.

INTRODUCCIÓN: La continencia total en el niño con vejiga neurógena es una meta que no siempre se alcanza. La continencia socialmente aceptable es una meta menos utópica consistente en un periodo seco diurno superior a tres horas, aunque moje durante la noche. Actualmente puede mejorarse ésta incontinencia nocturna en algunos casos.
OBJETIVO: Conocer el efecto de la desmopresina (DDAVP), hormona antidiurética sintética, en la incontinencia nocturna de algunos casos seleccionados de vejiga neurógena.
MATERIAL Y MÉTODOS: Se seleccionaron 15 niños con vejiga neurógena que reunieron los siguientes criterios de inclusión: función renal normal, tracto urinario superior normal, edad superior a 5 años, continencia diurna mayor de tres horas, incontinencia nocturna refractaria a otros tratamiento, no ingesta nocturna de líquidos, no rinitis ni fibrosis quística, autorización paterna. La DDAVP se administró en forma de aerosol nasal a dosis de 40 microgramos, después de cenar, a las 22 horas, antes de acostarse. El tratamiento se mantiene como mínimo un mes antes de retirarlo si no hay respuesta. El seguimiento medio ha sido de 8 meses (Rango 6-12 meses).
RESULTADOS: El tratamiento ha sido bien tolerado en todos los casos, sin apreciar efectos adversos. Se ha logrado continencia nocturna total en 13 casos (87%); de los otros dos uno mejoró y otro sigue igual.
CONCLUSIONES: En casos seleccionados la DDAVP puede mejorar la incontinencia nocturna en niños con vejiga neurógena, actuando como una medida complementaria a los tratamientos basados en la situación urodinámica.

Ref. 510

NEFRECTOMÍAS POR OBSTRUCCIÓN PIELOURETERAL CONGÉNITA

C. Miguélez Lago, M. García Mérida, E. Galiano Duro, A. García Ceballos
Urología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil. Málaga.

La obstrucción pieloureteral (OPU) de origen congénito afecta con intensidad variable al parénquima renal, llegando en los casos extremos a la anulación irrecuperable del riñón.
OBJETIVOS: 1) Conocer la prevalencia de éstos casos y la influencia del diagnóstico prenatal (DP); 2) estudios histológico de las lesiones renales por OPU congénita
CASUÍSTICA: En 23 años se han operado 152 riñones por OPU congénita: 141 plastias pieloureterales y 11 nefrectomías (7%). La nefrectomía se realizó tras la plastia en un caso, tras nefrostomía percutánea en 2, y como único tratamiento en 8. La edad media fue 4 años (R 1 mes-12 años). Se hizo DP en 3 casos, en el resto el diagnóstico fue por infección 3, dolor abdominal 3, y masa renal palpable 2. Todos los riñones presentaron gran dilatación pielocalicial con parénquima menor de 0.8 cm en ecografía, ausencia de función a las 3 horas en la urografía intreavenosa, función menor del 10% en 8 casos, y del 20% en 3, con nula eliminación en el renograma. No hubo ninguna complicación.
RESULTADOS: 9 niños nefrectomizados nacieron entre 1975 y 1989 (0.6/año) y solo 2 entre 1990 y 1997 (0.2/año), época de máximo desarrollo del DP. Hubo 3 casos con DP, siendo la prevalencia de nefrectomías, entre los 78 riñones con DP de hidronefrosis, el 4% frente al 6% entre los 138 riñones sin DP. El estudio histológico demostró en todos hidronefrosis y atrofia severa (100%), en 8 pielonefristis crónica, en 6 esclerosis o fibrosis (55%), y en 4 displasia (36%) con quistes macroscópicos en 2. La media del grosor del parénquima fue 0.5 cm (R 0.1-0.9).
CONCLUSIONES: 1) El DP disminuye la necesidad de nefrectomía al 4%, y 2) la OPU congénita extrema produce atrofia, pelonefritis, esclerosis y displasia.

Ref. 523

TUMOR EN HIPOCONDRIO DERECHO: TERATOMA TESTICULAR IZQUIERDO

R. García, C. Benlloch, C. Chaves, A. Bolufer, C. Mañes, D. Ramos***
Hospital Clínico Univ. Valencia. S. Pediatría. Cir. Ped. y A.P.***

INTRODUCCIÓN: El teratoma es un tumor de células germinales, que incluye tejidos de las tres capas embrionarias. Las localizaciones más frecuentes suponen grandes dificultades de diagnóstico diferencial. Presentamos un caso de teratoma testicular maduro, derivado del testículo izquierdo, que se manifestó como una masa en hipocondrio derecho.

CASO CLÍNICO: varón de 6 meses con masa de aparición brusca en hipocondrio derecho. En la exploración clínica únicamente destacaba escroto izquierdo vacío. En la Rx simple ecografía y TAC abdominal se objetivó masa quística tabicada, independiente de riñones, hígado y bazo, con calcificaciones en cáscara de huevo en su porción superior. Los estudios analíticos fueron normales y los marcadores tumorales fueron negativos. En la intervención quirúrgica encontramos : masa quística polilobulada en hipocondrio derecho, con eje vascular, y cordón fibroso que atravesaba la línea media, llegando hasta 1 cm. por encima del anillo inguinal interno izquierdo. Ambas estructuras correspondían al cordón espermático. El estudio anatomopatológico de la pieza reveló el diagnóstico definitivo de teratoma quístico maduro testicular izquierdo.

CONCLUSIONES: El teratoma testicular sobre testículo criptorquídico supone una rara causa de masa abdominal. En nuestro caso, la aparición de un teratoma de localización derecha, ha tenido su origen en una degeneración maligna de una estructura de lateralidad izquierda, lo que ha dificultado la orientación diagnóstica inicial.

Ref. 656

MALFORMACIONES PULMONARES: MANEJO Y TERAPEUTICA.

Garrido Pérez J.I., Navarro Padro J.F., Castillo Bernabeu R., Pizarro De Celis F., Ocaña Losa J.M.
Departamento de Cirugía Infantil. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

INTRODUCCION: La malformación adenomatoidea quística, el secuestro pulmonar, el enfisema lobar congénito y el quiste broncogénico son anomalías congénitas del pulmón de escasa incidencia, pero en las que hay que pensar en todo recién nacido y lactante con cuadro de dificultad respiratoria y preescolares con infecciones pulmonares de repetición.

PACIENTES Y METODOS: Aportamos nuestra experiencia, un total de 11 casos en los últimos 13 años, repartidos de la siguiente manera: 5 niños con malformación adenomatoidea quística, 3 con enfisema lobar congénito, 2 pacientes con secuestro pulmonar y uno con quiste broncogénico.

Se hace hincapié en la embriología, histología, presentación clínica, diagnóstico por la imagen y tratamiento de estas anomalías congénitas pulmonares.

RESULTADOS: En los 11 casos se llevó a cabo intervención quirúrgica mediante toracotomía, realizando lobectomía, segmentectomía o excisión simple según el tipo de malformación, con buenos resultados.

DISCUSION: Las mejoras en el diagnóstico prenatal de estas lesiones quísticas ayudan al pediatra y neonatólogo al manejo de estos niños, al anticiparse a las posibles complicaciones.

Por otro lado, el mejor conocimiento de las técnicas de diagnóstico por imagen, nos facilita a los cirujanos infantiles el diagnóstico diferencial de estas malformaciones quísticas. Todas éstas son subsidiarias de tratamiento quirúrgico en el momento del diagnóstico, en espera de los avances que proporcione la cirugía fetal, futuro inmediato de la actitud terapéutica ante estos niños con malformaciones quísticas broncopulmonares.